

Année 1974

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PARIS

(Diplôme d'Etat)

PAR

Dominique PEYRAT - GRIMAUULT

née le 26 décembre 1946 à CHANTILLY (Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

INCIDENCE ET PHYSIONOMIE
DES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE
OBSERVÉS PRÉCOCEMENT APRES RÉPARATION CHIRURGICALE
DES CANAUX ATRIO-VENTRICULAIRES
(à propos de 51 observations)

Président : Monsieur Charles DUBOST, Professeur



Année 1974

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Dominique PEYRAT - GRIMAUULT

née le 26 décembre 1946 à CHANTILLY (Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

INCIDENCE ET PHYSIONOMIE
DES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE
OBSERVÉS PRÉCOCEMENT APRES RÉPARATION CHIRURGICALE
DES CANAUX ATRIO-VENTRICULAIRES
(à propos de 51 observations)

Président : Monsieur Charles DUBOST, Professeur

THÈSE

DOCTORAT EN MÉDECINE

ANÉE 1891

N° 10

DESSINÉ PAR M. L. GUYOT

PAR M. L. GUYOT (N° 10)

Présenté au jury par M. L. GUYOT

INCIDENCE ET ÉVOLUTION

DES TROUBLES DU SYSTÈME CIRCULATOIRE

REMARQUÉS PRÉCÉDEMMENT APRÈS RÉSECTION CHIRURGICALE

DES CANAUX VEINEUX

(In partibus de M. L. GUYOT)



Président : Monsieur Charles DUBOIS, Professeur

A mes parents,
qui m'ont toujours aidée et
encouragée.

A ma famille,

A mes amis.

A Monsieur le Professeur Charles DUBOST,

Professeur de Clinique chirurgicale
Cardio-vasculaire à la faculté de
Médecine de Paris,

qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En remerciement pour le précieux ensei-
gnement que nous avons trouvé dans son
service, et en témoignage de notre respec-
tueux dévouement.

A Madame le Professeur J. PASSELECO

Chef du Département d'Anesthésie-Réanimation
du C.H.U. Broussais-Hôtel-Dieu

En remerciement pour le précieux enseignement qu'elle nous a prodigué, et en témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre respectueuse admiration.

Au Docteur Francis DIAMANT - BERGER

Chef de clinique, Assistant à la
faculté

et

Au Docteur Claude HAAS

Chef de clinique, Assistant à la
faculté.

Qui nous ont inspiré le sujet de ce
travail et nous ont aidée de leurs
conseils au cours de sa réalisation.

En témoignage de notre respectueux
attachement.

Aux chirurgiens de la Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire
de l'Hôpital Broussais,
qui nous ont confié leurs patients.

et tout particulièrement à

Monsieur le Professeur agrégé Armand PIWNICA
Monsieur le Professeur agrégé Robert SOYER
Monsieur le Docteur Bernard EISENMAN
Chef de clinique - Assistant.

Aux médecins anesthésistes du Département de
Broussais - Hôtel-Dieu sans lesquels ces
patients n'auraient pu être étudiés, et qui
nous aident de leurs conseils.

et tout particulièrement à
Madame le Docteur J. VIGREUX

A mes collègues

et au personnel de l'Unité de soins intensifs
de la clinique de Chirurgie cardio-vasculaire
de l'hôpital Broussais, où ce travail a été
réalisé.

PLAN GÉNÉRAL

● INTRODUCTION	1
-- Historique	4
-- Intérêt et apport de la correction chirurgicale	6
-- Rappel embryologique	8
-- Rappels anatomiques	13
-- Rappel de physiopathologie	18
● CAS CLINIQUES	21
-- Résumé des 51 observations	23
-- Analyse globale des 51 cas	37
. Sémiologie pré-opératoire	39
. Mode opératoire	51
. Evolution post-opératoire générale	56
. Dysrythmies	62
-- Mode de classification	
-- Incidence	
-- Physionomie	
. Des dysrythmies sinusales	
. Des dysrythmies ectopiques	
. Des arythmies intra-ventriculaires	
-- Physionomie des troubles de conduction	
. Troubles de conduction auriculo-ventriculaire	
. Troubles de conduction intra-ventriculaire	
● SYNTHESE ET COMMENTAIRES	89
-- Des syrythmies sinusales	91
-- Des dysrythmies ectopiques	92
-- Des troubles de conduction A.V. et intra-ventriculaire	94
● CONCLUSIONS	97
● BIBLIOGRAPHIE	I

INTRODUCTION

Nous retiendrons sous le terme de canal atrio-ventriculaire ou auriculo-ventriculaire commun (CAV) toutes les anomalies de développement des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires entraînant la persistance d'une communication inter-auriculaire (CIA) du type ostium primum (OP) associée ou non à une malformation de la grande valve mitrale et de la valve septale tricuspideenne, ou (et) à une communication inter-ventriculaire (CIV).

Ce type de cardiopathie congénitale, bien connu maintenant, ne résume pas à lui seul toutes les anomalies du développement des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires, mais il présente une autonomie certaine de par son unité clinique, anatomique et physiopathologique.

Les patients porteurs de CAV présentent des troubles du rythme cardiaque, tant en période pré-opératoire, ce qui conduit souvent à l'intervention, qu'en per- et surtout en post-opératoire. Ce sont ces troubles du rythme et de la conduction que nous nous proposons d'étudier sur 51 cas de CAV opérés dans le service du Pr DUBOST (Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire de l'Hôpital Broussais à Paris) entre le 1er janvier 1971 et le 31 août 1973.

Nous commencerons par rappeler brièvement l'embryologie, l'anatomie, la physiopathologie de la persistance du canal atrio-ventriculaire, puis les moyens d'arriver au diagnostic et à l'indication opératoire, avant d'étudier les circonstances de survenue, les types, les moyens de les éviter ou non, et le traitement des troubles du rythme cardiaque et de la conduction intra-cardiaque.

HISTORIQUE

— La première description anatomique de persistance du canal atrio-ventriculaire commun (CAV) a été faite par PRACOCK en 1846. Il décrit, chez une fillette de 11 ans, une malformation du carrefour atrio-ventriculaire, associant :

- . une communication inter-auriculaire (CIA) basse ;
- . un aspect trivalvulaire mitral ;
- . une communication inter-ventriculaire (CIV) haute, presque obturée par un prolongement de l'élément valvulaire antérieur de la valvule mitrale ;
- . Il ne décrit pas la tricuspide.

De telles lésions évoquent aujourd'hui une forme intermédiaire de CAV selon la classification anatomique de WAKAI et EDWARDS.

— En 1875, ROKITANSKY oppose déjà deux aspects de la malformation :

- . les CIA basses avec simple fente de la valve mitrale antérieure ;
- . les CIA basses avec fente mitrale et CIV haute, mais il ne mentionne pas la tricuspide. (Bib. 139).

— En 1909, KEITH rapporte des malformations associées - sténose de l'artère pulmonaire et transposition des gros vaisseaux, et précise le pronostic sévère de la cardiopathie.

— En 1910, Maud ABBOTT et KAUFMANN soulignent l'hypoplasie du canal aortique et mentionnent des anomalies mineures de la valve septale tricuspide ; leur observation évoque une forme partielle de persistance du canal atrio-ventriculaire.

— Ultérieurement (1924-1936), Maud ABBOTT insiste sur la constance de la fente valvulaire mitrale et sur l'extrême fréquence de la fuite mitrale, quelle que soit la forme anatomique réalisée.

— En 1958, WAKAI et EDWARDS précisent l'embryologie de la malformation et proposent une classification anatomique, bientôt admise universellement. Ils soulignent en outre la valeur diagnostique de la déviation axiale gauche de QRS. (Bib. 178, 179, 180).

— MISSEN et CAMPBELL (1957) et surtout VAN MIEROP (1962) décrivent l'embryopathologie du CAV et le définissent comme un trouble du développement des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires. (Bib. 32, 169).

— De nombreux travaux contribuent par la suite à une meilleure connaissance du CAV ; soulignons l'importance des travaux hémodynamiques et angiographiques de BARON et BRAUNWALD. (Bib. 7, 22, 23, 24).

— La première réparation réussie d'un CAV date du 6 août 1954. Elle fut pratiquée par LILLEHEI chez une fillette de 17 mois pesant 7 kgs, au moyen d'une circulation croisée, contrôlée, utilisant le père de l'enfant comme donneur. Il s'agissait d'un CAV complet compliqué d'une hypertension pulmonaire sévère (90/50). Un examen hémodynamique 11 ans après l'intervention confirme l'excellence du résultat opératoire. (Bib. 100). Le traitement chirurgical des formes complètes a été mis au point par RASTELLI à la Mayo clinique ; sa technique est maintenant adoptée par toutes les équipes chirurgicales.

— En 1957, DUBOST et son équipe réussissent la première intervention française de la cardiopathie. (Bib. 51). En 1970, ils publient la plus importante série chirurgicale mondiale : 103 cas de formes partielles de CAV opérés entre 1955 et le début de 1967. (Bib. 98).

— Les difficultés du traitement chirurgical sont liées à la malformation mitrale ; les progrès techniques en chirurgie valvulaire permettent actuellement d'élargir les indications opératoires.

INTERET ET APPORT DE LA CORRECTION CHIRURGICALE

Comme nous l'avons vu, la première réparation chirurgicale réussie d'un CAV date de 1954. Depuis, les progrès réalisés ont considérablement modifié le pronostic de cette affection, même si la chirurgie cardiaque y est souvent plus décevante que dans les autres cardiopathies congénitales.

En effet, si les formes partielles sont en règle générale longtemps bien tolérées, il n'en est pas de même des formes intermédiaires et surtout des formes complètes de CAV. (Bib. 4).

Le pronostic spontané des CAV dépend de différents éléments :

- 1) **L'importance du shunt gauche - droit à l'étage auriculaire.**
Celui-ci est le plus souvent volumineux et peut être augmenté par :
 - un shunt gauche - droit à l'étage ventriculaire ;
 - et surtout par une régurgitation mitrale.
- 2) **La fuite mitrale** qui lorsqu'elle existe, non seulement majore le shunt gauche - droit mais risque également d'élever les pressions dans les cavités gauches et de retentir sur la circulation pulmonaire.
- 3) **La fuite tricuspидienne**, heureusement assez peu fréquente.
- 4) **Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire** qui apparaissent toujours au cours de l'évolution spontanée de l'affection, à plus ou moins brève échéance, conséquences essentielles du shunt gauche - droit et de la régurgitation mitrale. (Bib. 4, 42, 47, 50, 98).
- 5) **L'hypertension artérielle pulmonaire** et l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires sont habituelles au cours de l'évolution des CAV et sont dues à l'augmentation du flux sanguin pulmonaire et à une maladie vasculaire pulmonaire. On sait qu'une hypertension artérielle pulmonaire importante contre-indique formellement l'intervention chirurgicale. (Bib. 4, 98).

Nous reviendrons sur la physiopathologie de cette cardiopathie, mais on voit dès maintenant tout l'intérêt de la chirurgie cardiaque.

En effet, lorsqu'elle est possible, elle permet dans tous les cas de supprimer le shunt gauche - droit et son retentissement sur les cavités droites, grâce à la mise en place d'une prothèse sur l'ostium primum (OP) et sur la CIV si une suture directe n'est pas réalisable. La correction d'une insuffisance mitrale associée est plus délicate : le plus souvent, la suture de la fente mitrale (lorsque ceci ne risque pas d'entraîner un rétrécissement de l'orifice valvulaire), et une éventuelle action sur les cordages, suffisent à supprimer totalement la fuite mitrale. Mais il est parfois plus sage de laisser en place une insuffisance valvulaire minime que l'on corrigera ultérieurement si cela s'avère nécessaire, plutôt que d'envisager immédiatement un remplacement valvulaire, lorsque la suture de la fente de la grande valve s'avère dangereuse. (Bib. 4, 47, 98).

Quant à la correction d'une éventuelle fuite tricuspidiennne, il semble que l'attitude commune à tous les chirurgiens est d'agir à minima à ce niveau. En effet, lorsqu'elle existe, l'insuffisance tricuspidiennne est le plus souvent dûe, surtout dans les formes partielles de CAV, à une dilatation de l'anneau tricuspide, secondaire à une forte dilatation du ventricule droit. Aussi, lorsque cette fuite est minime peut-on espérer que la correction du shunt gauche - droit, en supprimant les pressions élevées dans les cavités droites corrigera également rapidement ce trouble. Toutefois, il sera parfois nécessaire, d'emblée ou secondairement, d'envisager une annuloplastie voire même la mise en place d'une prothèse valvulaire. (Bib. 4, 98).

Cette chirurgie donne de bons résultats dans l'ensemble, toutefois, sous son apparente simplicité, elle présente deux difficultés majeures qui conditionnent l'évolution post-opératoire et font soigneusement peser les indications opératoires :

- 1) La réparation de la malformation mitrale peut être très délicate.
- 2) La préservation du faisceau de conduction auriculo-ventriculaire qui reste le souci constant du chirurgien et dont nous verrons la difficulté.

En effet, la situation particulière de cette malformation cardiaque entraîne une déviation et des malformations des voies de conduction. Celles-ci sont toujours touchées au cours de l'évolution spontanée de l'affection mais elles sont également particulièrement vulnérables au cours de l'intervention. Il en résulte un risque élevé de bloc auriculo-ventriculaire complet (BAV 3). (Bib. 93, 94).

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

L'étude de l'embryologie et de l'embryopathologie est indispensable à la connaissance et à la compréhension de cette cardiopathie congénitale.

Toutes les variétés de persistance du canal auriculo-ventriculaire commun sont l'expression d'une insuffisance de développement des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires, d'où la terminologie «d'endocardial cushion defects» adoptée dans les pays anglo-saxons sur la suggestion de WATKINS et GROSS (1955).

Les bourgeons auriculo-ventriculaires sont deux masses de tissu conjonctif embryonnaire qui prolifèrent de façon symétrique à la jonction entre l'oreillette et le ventricule primitifs et contribuent :

- d'une part, au cloisonnement des cavités cardiaques : fermeture de la partie basse du septum inter-auriculaire et de la portion adjacente du septum inter-ventriculaire.

- d'autre part, à la formation des valves de la mitrale et de la tricuspide ayant une attache septale.

Dans le cœur embryonnaire, l'oreillette et le ventricule primitifs communiquent par le canal atrio-ventriculaire.

A 4 semaines environ, le septum primum, à partir de la paroi postéro-inférieure, divise l'oreillette primitive en deux cavités auriculaires droite et gauche ; une CIA persiste dans la concavité du septum primum.

Le canal atrio-ventriculaire est cloisonné en deux orifices auriculo-ventriculaires droit et gauche :

- des faces ventrale et dorsale de ce canal naissent les bourgeons endocardiques supérieur et inférieur qui progressent frontalement, se renflent latéralement et bientôt fusionnent.

Ainsi se forme un large pont endocardique continu qui, ensuite, se soulève, affectant la forme d'un «U» renversé, concave en bas et à gauche :

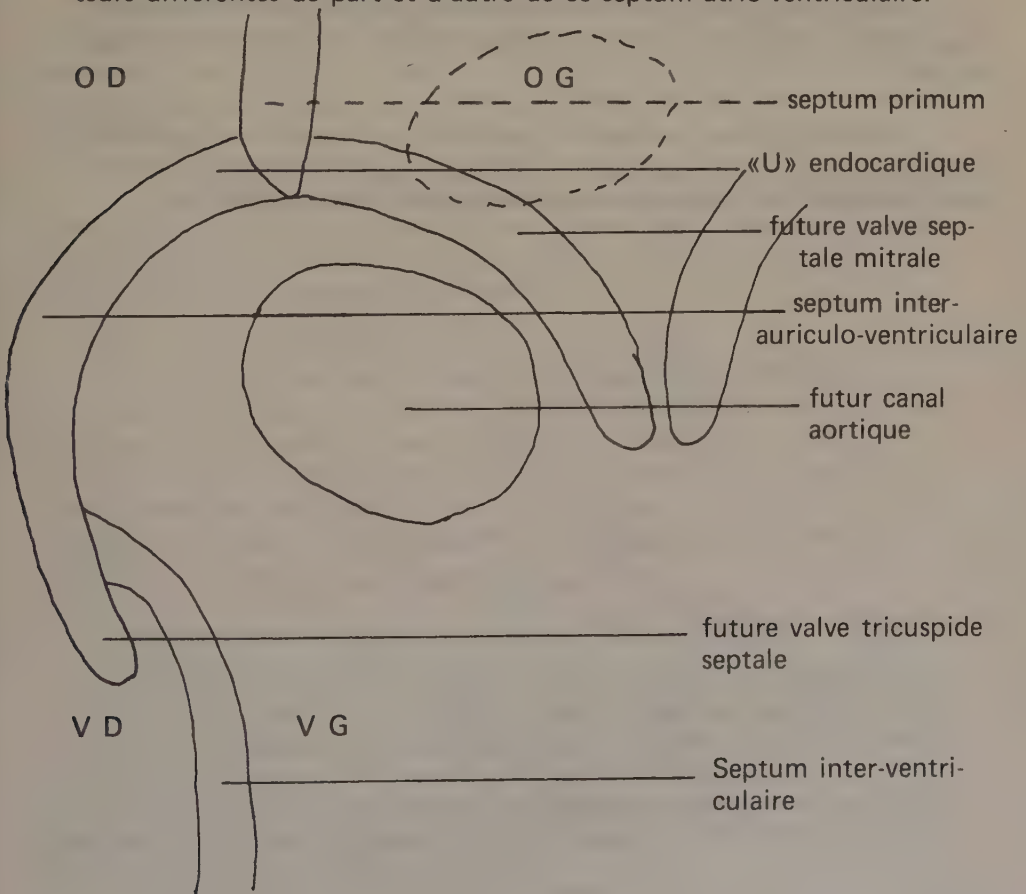
- sa base rencontre le bord libre du septum primum : leur coalescence ferme l'ostium primum.

- en même temps, à partir de la pointe du cœur, le septum inter-ventriculaire divise le ventricule primitif en deux cavités et fusionne avec la branche droite du «U» endocardique.

Les plans d'attache du septum primum et du septum inter-ventriculaire sont différents :

- il existe donc un septum inter-auriculo-ventriculaire séparant l'oreillette droite et le ventricule gauche ;

- la branche gauche et la partie libre de la branche droite du «U», futures valves septales mitrale et tricuspide, s'attachent à des hauteurs différentes de part et d'autre de ce septum atrio-ventriculaire.



Le soulèvement en «U» du pont endocardique ménage dans sa concavité un large espace au futur canal aortique.

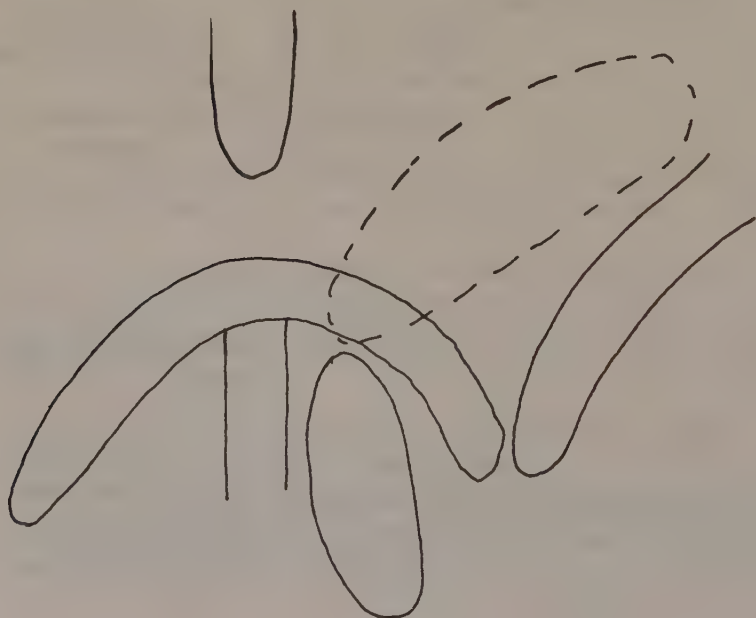
EMBRYOPATHOLOGIE

Nous voyons donc que la persistance du canal atrio-ventriculaire résulte d'une anomalie de développement des bourgeons endocardiques.

La fusion incomplète ou l'absence de fusion des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires, dans tous les cas, empêchent le soulèvement en «U» du pont endocardique atrio-ventriculaire, et par conséquent, sa fusion avec le septum primum : ceci entraîne la persistance d'une CIA basse qui est en fait une absence de cloison inter-auriculo-ventriculaire.

Les valves septales mitrale et tricuspide restent dans un même plan, donc, l'insertion de la valve septale mitrale est anormalement basse, ce qui réduit la cavité ventriculaire gauche et verticalise l'anneau mitral.

Enfin, l'absence de soulèvement en «U» du pont endocardique rétrécit l'aire de développement du canal aortique : celui-ci, au terme de l'évolution embryologique sera donc hypoplasique et allongé.



La date de l'arrêt du développement des bourgeons endocardiques détermine l'importance de la forme de persistance du canal atrio-ventriculaire commun.

Si la fusion entre les bourgeons supérieur et inférieur ne s'est pas produite, il en résulte une malformation complexe correspondant à la forme complète de CAV qui comprend :

- la persistance d'une CIA basse, nous l'avons vu, mais elle est aussi le fait de l'absence de fusion des expansions latérales endocardiques. De plus il y a défaut de cloisonnement inter-ventriculaire car en l'absence de point d'appui endocardique auriculo-ventriculaire, le septum inter-ventriculaire ne peut achever sa croissance.

- il en résulte donc une CIV haute avec absence de septum membraneux inter-ventriculaire, mais aussi avec une limitation vers le haut de la croissance du septum musculaire inter-ventriculaire.

- il s'y associe également des anomalies mitrales et tricuspidiennes avec une fente complète de la valve septale mitrale se continuant de façon symétrique sur la valve septale tricuspидienne. Ainsi, l'appareil valvulaire semble constitué de deux valves communes mitro-tricuspidales - antérieure et postérieure passant en pont au dessus du défaut inter-ventriculaire.

Dans le cas où la fusion des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires se produit mais demeure incomplète se trouvent constituées les formes partielles ou les formes intermédiaires de CAV selon la classification de WAKAI et EDWARDS :

- Dans tous les cas persiste une CIA basse,

- Le plus souvent s'y associe une fusion incomplète des expansions latérales gauches des bourgeons endocardiques, aboutissant à la constitution d'une division ou fente de la grande valve mitrale.

En effet, la mitrale est en position plus céphalique que la tricuspide et risque donc d'être plus atteinte lors d'une fusion incomplète des bourgeons endocardiques à leur extrémité supérieure.

- Le septum inter-ventriculaire est intact.

Ceci correspond à la forme partielle selon WAKAI et EDWARDS.

Dans les formes intermédiaires que ces deux auteurs décrivent, il s'associe à ces malformations de la valve mitrale septale, des malformations du même type de la valve tricuspide septale dûes à l'absence de fusion des expansions latérales droites des bourgeons endocardiques. Mais, fait capital, la fente mitrale et la fente tricuspide ainsi réalisées ne sont pas en continuité directe, elles sont séparées par un pont endocardique septal complètement fusionné.

— Une CIV peut exister dans cette forme, réduite et toujours séparée de la déhiscence inter-auriculaire par du tissu endocardique.

Dans les différentes formes anatomiques de CAV il y a des anomalies annexes qui ne sont pas le fait direct de l'insuffisance de développement et de fusion des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires mais des défauts associés :

— anomalies des bourgeons endocardiques latéraux aboutissant à des défauts valvulaires, tels que raccourcissement, atrophie localisée, fenestration de la petite valve ou des valves antérieures ou postérieures de la tricuspide.

— anomalies de l'appareil sous-valvulaire.

— anomalies de la chambre de chasse du ventricule gauche qui est rétrécie (directement liée à l'anomalie de fusion des bourgeons endocardiques A V, nous l'avons vu).

— anomalie de position et du trajet du tissu de conduction intracardiaque. (Bib. 4, 42, 86, 98, 122, 123).

RAPPELS ANATOMIQUES

Nous envisagerons successivement la classification anatomique des CAV, puis l'anatomie normale et pathologique des voies de conduction intra-cardiaques.

Pour schématiser les lésions observées dans les CAV, plusieurs classifications ont été proposées : les travaux de ROGERS et EDWARDS en 1948 (Bib. 138), puis de WAKAI et EDWARDS en 1958 (Bib. 180) ont abouti à une classification anatomique qui distingue trois formes : complète, partielle et intermédiaire. Nous les avons décrites précédemment.

Cette classification est simple et homogène, et elle permet d'éliminer du groupe des CAV d'autres malformations embryologiquement proches :

- les « ostium primum » isolés sans fente valvulaire, en fait exceptionnels ;
- les oreillettes uniques, avec ou sans lésion valvulaire ;
- les CIV avec fente valvulaire, mais sans CIA associée ;
- les fentes isolées de la mitrale.

CAMPBELL et MISSEN en 1957 (Bib. 32) partant de la pathogénie des lésions incluent toutes les lésions dérivant des anomalies du développement des bourgeons endocardiques, qu'ils classent en trois degrés de complexité croissante.

PAUL en 1958 (Bib. 120) a proposé une classification qui correspond globalement aux trois formes de WAKAI et EDWARDS.

Enfin, RASTELLI et son équipe en 1966 ont montré que la grande variation dans la morphologie du CAV pouvait être en rapport avec les caractéristiques de la valve mitrale antérieure (Bib. 128).

En fait, la classification de WAKAI et EDWARDS est adoptée

par la majorité des auteurs, toutefois, la tendance actuelle est de ne retenir que deux formes de CAV :

— la forme complète de WAKAI et EDWARDS où il existe un anneau auriculo-ventriculaire commun, ou deux anneaux auriculo-ventriculaires incomplets avec des valves communes ;

— les formes incomplètes : les anneaux auriculo-ventriculaires sont développés et distincts. Ces formes regroupent les formes partielles et intermédiaires de WAKAI et EDWARDS qui sur le plan de la correction chirurgicale présentent les mêmes difficultés.

Toutefois, d'autres malformations cardio-vasculaires peuvent s'associer à un CAV (RASTELLI et collègues 1966). Certaines, relativement mineures, comprennent :

- une CIA type ostium secundum,
- un canal artériel,
- un double orifice mitral,
- une sténose pulmonaire.

Les anomalies majeures associées sont multiples, comprenant :

- une sténose sévère de la chambre de chasse ventriculaire droite,
- un ventricule droit à double issue,
- une transposition des gros vaisseaux,
- un retour veineux pulmonaire anormal et
- un ventricule unique.

De plus, du fait de sa situation privilégiée, la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun entraîne obligatoirement des modifications de la position et du trajet des voies de conduction auriculo-ventriculaires si ce n'est du nombre de ces voies.

En effet, on sait que le système de conduction intra-cardiaque normal comprend :

1) Au niveau des oreillettes.

a) *Le nœud sino-auriculaire ou nœud de KEITH et FLACK (1907)*, qui est situé dans la paroi postérieure de l'oreillette droite, près de l'aboutissement de la veine cave supérieure (d'après HUDSON), au niveau du sulcus terminalis.

b) *Le nœud d'ASCHOFF - TAWARA (1906) ou «auriculo-ventriculaire»*, qui se situe à la partie inférieure de l'oreillette droite, au-dessus de l'insertion de la valve interne de la tricuspide, à proximité de l'orifice du sinus veineux coronaire. Son extrémité inférieure se condense pour se continuer directement avec le faisceau de HIS.

c) *Des voies de conduction propres intra-auriculaires* dont trois sont sélectives, dont l'existence est maintenant reconnue par tous les auteurs depuis les travaux de MEREDITH et TITUS en 1968 (Bib. 194) et aussi ceux de WAGNER, HOFFMANN et coll. Il y aurait trois voies de conduction sélectives :

- la voie de conduction antérieure : l'extrémité antérieure du nœud sinusal donnerait naissance

- . d'un côté au faisceau de BACHMANN (1916) qui relie ventralement les deux oreillettes,

- . de l'autre côté à la voie de conduction antérieure, qui se sépare rapidement du faisceau de BACHMANN et gagne le septum inter-auriculaire en se dirigeant en arrière et vers le bas pour se terminer à la partie supéro-antérieure du nœud de TAWARA, tout en restant en avant de la fosse ovale.

- la voie de conduction moyenne (déjà découverte par WENCKEBACH en 1907) : elle débute à la partie postérieure du nœud sinusal, longe l'abouchement de la veine cave supérieure en arrière et à droite, pénètre dans la région supérieure du septum inter-auriculaire en passant au-dessus et en avant de la fosse ovale, et rallie les fibres de la voie antérieure.

- la voie de conduction postérieure (ou voie de JAMES) : elle naît de la région postéro-inférieure du nœud sinusal, s'étend en éventail dans la «crista terminalis», se maintient en avant de l'orifice de la veine cave inférieure et de l'orifice du sinus coronaire, pénètre dans la région sous-endocardique du plancher de l'oreillette droite, où elle se termine. Quelques unes de ses fibres rejoignent celles des autres voies de conduction internodales. (Bib. 82, 83).

2) Au niveau de la jonction auriculo-ventriculaire.

Le faisceau de HIS (1893), ou «faisceau auriculo-ventriculaire», qui prend naissance dans la zone profonde du nœud de TAWARA, s'enfonce dans l'anneau fibreux auriculo-ventriculaire droit et atteint le bord postéro-inférieur du septum membraneux. Selon les individus, on constate à partir de cette région des variations de trajet, mais classiquement, il longe le flanc droit du bord postérieur du septum ainsi que l'attache pariétale de la valve interne de la tricuspide et se bifurque en deux branches au niveau de la jonction «septum membraneux - septum musculaire».

3) Au niveau des ventricules. (Bib. 62, 78, 83, 93, 94, 190)

a) *Les branches droite et gauche du faisceau de HIS.*

- La branche droite descend à l'intérieur du septum membraneux et chemine sous l'endocarde ventriculaire droit jusqu'à la base du muscle papillaire antérieur, où elle se termine.

— La branche gauche, par contre, présente des variations de trajet souvent considérables.

Pour certains auteurs (LEV et coll.), elle est faite d'emblée de nombreux filets qui se répartissent en deux trousseaux : antérieur et postérieur. Pour d'autres auteurs (ROSENBAUM, SPACH, UHLEY et coll.), un tronc commun s'individualise préalablement et se bifurque à son tour en deux rameaux : antérieur et postérieur.

Les deux conceptions s'accordent néanmoins sur l'existence de deux faisceaux différents à cette branche gauche, antérieur et postérieur.

— Le faisceau antérieur s'étend sur la moitié antérieure de la surface septale et la face endocardique de la paroi antérieure du ventricule gauche.

— Le faisceau postérieur s'étend lui, sur la moitié postérieure du septum et de la paroi postéro-inférieure du ventricule gauche.

b) Le réseau de PURKINJE qui constitue les ramifications des branches du faisceau de HIS sont largement anastomosées entre elles.

D'après ces données, il est aisé de voir que le système de conduction intra-cardiaque sera affecté par les différents éléments malformatifs constituant un CAV, tant au niveau de la CIA qu'au niveau de la CIV.

En effet, FELDT, DUSHANE et TITUS, ainsi que LEV, (Bib. 62, 93, 94, 190) ont étudié les voies de conduction dans les cardiopathies congénitales et tout particulièrement dans le CAV, en pratiquant des coupes sériées au niveau du septum inter-auriculaire et inter-ventriculaire de chaque côté des anneaux auriculo-ventriculaires et comprenant le nœud de TAWARA, le faisceau de HIS et ses branches. Ces coupes ont été pratiquées sur une série de cœurs de malades décédés porteurs de CAV.

Ces différents auteurs arrivent aux mêmes conclusions, à savoir que :

— Le nœud d'ASCHOFF - TAWARA ou «auriculo-ventriculaire» était déplacé vers la partie postéro-inférieure du plancher de l'oreillette droite comme ses rapports avec l'ostium du sinus coronaire l'indiquaient.

— Le tronc commun du faisceau de HIS passe à travers l'anneau fibreux auriculo-ventriculaire pour atteindre la crête du septum inter-ventriculaire. Dans cette situation, le tronc commun est tout proche du rebord postéro-inférieur du CAV et sur la face gauche du septum. Donc, le tronc commun du faisceau de HIS est déplacé vers le bas et en arrière, par rapport à sa situation sur un cœur normal, par la présence du CAV.

— Après que le tronc commun soit passé à travers le tissu

fibreux du sommet du septum inter-ventriculaire, de gros fascicules s'en détachent et se dirigent vers la pointe du cœur. Les branches gauches du faisceau de HIS se détachent de ces fascicules dans la zone où le tronc commun est proche de la partie postéro-inférieure du défaut septal. Mais l'origine et le trajet des branches gauches du faisceau de HIS sont déplacées de façon nette vers le bas et en arrière, et les fibres gauches les plus antérieures du faisceau sont en nombre bien inférieur à celui des cœurs normaux.

Ainsi, les fascicules de la branche postérieure gauche ont une origine relativement précoce, à partir du tronc commun, et les fascicules antérieurs apparaissent relativement, voire totalement déficients.

– La branche droite du faisceau de HIS a une origine variable à partir du tronc commun mais elle semble avoir un trajet anormalement long, par rapport aux cœurs normaux.

RAPPEL DE PHYSIOPATHOLOGIE

— La physiopathologie du CAV est dominée par le **shunt gauche-droite** à l'étage auriculaire lié à la persistance de l'ostium primum, quelle que soit la forme anatomique ; il s'agit là d'un élément constant.

Le volume du shunt est habituellement supérieur à celui observé dans les CIA type ostium secundum.

Ce shunt gauche - droite est responsable de la surcharge diastolique du ventricule droit, de la dilatation des cavités droites et d'une élévation du débit pulmonaire.

Il peut être augmenté par :

-- un shunt gauche - droite à l'étage ventriculaire dans les formes intermédiaires et surtout complètes.

-- par des malformations des valves auriculo-ventriculaires qui entraînent une régurgitation ventriculo-auriculaire.

-- La plus fréquente et la plus lourde de conséquences de ces régurgitations ventriculo-auriculaires est l'**insuffisance mitrale**. La fente mitrale existe dans toutes les formes de CAV mais la continence de la valve mitrale peut être parfaitement conservée du fait d'un bon accolement des deux hémi-valves. Lorsqu'il existe une insuffisance mitrale, la régurgitation se fait essentiellement du ventricule gauche vers l'oreillette droite, plus rarement du ventricule gauche vers la seule oreillette gauche.

La fuite mitrale augmente ainsi le shunt auriculaire gauche - droite et aggrave ses conséquences.

L'existence et l'importance de la fuite mitrale ont une incidence pronostique considérable.

— L'**insuffisance tricuspидienne** est beaucoup plus rare, bien que

les malformations de la valve tricuspide septale soient fréquentes. En effet, la grande valve suffit le plus souvent pour assurer une continence parfaite à ce niveau. Elle apparaît parfois au cours de l'évolution spontanée des CAV et dans ce cas, elle est le plus souvent dûe à une distension de l'anneau tricuspide, elle-même conséquence d'une dilatation importante des cavités droites.

Ceci explique que le chirurgien puisse s'abstenir de tout acte au niveau de la tricuspide après correction des autres anomalies (O.P., fuite mitrale éventuelle et CIV éventuelle), dans les CAV incomplets, car la diminution des pressions des cavités droites ainsi obtenue entraîne en règle une diminution de la dilatation de ces cavités suffisant le plus souvent à corriger totalement la fuite tricuspide.

-- L'existence de régurgitations ventriculo-auriculaires entraîne une **surcharge des cavités cardiaques**, mais surtout des cavités **droites**, où elles exagèrent les effets du shunt gauche - droite. La dilatation de l'oreillette droite peut être très marquée. Au niveau du ventricule droit, on retrouve une dilatation plutôt qu'une hypertrophie.

-- Par contre, la **surcharge de l'oreillette gauche** est en règle beaucoup moins importante, liée à l'insuffisance mitrale. Celle-ci élève habituellement peu les pressions intra-auriculaires gauches en raison du shunt gauche - droite, déviant vers l'oreillette droite la régurgitation mitrale.

Ceci explique le volume très important du shunt gauche - droite, l'absence d'expansion systolique de l'oreillette gauche en radioscopie, la bonne tolérance prolongée habituelle et l'absence d'accidents pulmonaires de cette insuffisance mitrale ;

Un traitement chirurgical qui fermerait l'ostium primum et négligerait, ou créerait une insuffisance mitrale importante serait catastrophique : en l'absence d'une dérivation vers l'oreillette droite, la fuite mitrale retentirait rapidement sur les cavités gauches et sur la circulation pulmonaire.

-- La **surcharge ventriculaire gauche** n'est le fait que de certaines formes de CAV ; elle est dûe essentiellement à l'insuffisance mitrale et, dans les formes complètes, elle est parfois aggravée par une CIV ; il en résulte habituellement une dilatation et une hypertrophie du ventricule gauche.

-- **Les pressions artérielles pulmonaires** sont habituellement normales dans les formes partielles, surtout s'il n'y a pas d'insuffisance mitrale, ou si celle-ci est modérée. Une hypertension artérielle pulmonaire peut s'observer dans les cas où il existe une insuffisance mitrale sévère, et surtout dans les formes complètes de CAV.

Il s'agit d'une hypertension artérielle pulmonaire secondaire, par augmentation des débits pulmonaires. En cas d'hypertension artérielle pulmonaire sévère, il peut y avoir inversion du shunt avec cyanose et désaturation artérielle périphérique. (Bib. 4, 42, 86, 122).

La physiopathologie de la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun souligne la gravité de cette cardiopathie congénitale et explique que l'on doive toujours avoir une arrière pensée chirurgicale devant cette malformation.

CAS CLINIQUES

RESUMES D'OBSERVATIONS

1. SCH... 22 ans. Pas d'antécédents particuliers, pas de signes fonctionnels (S.F.) sinon une discrète dyspnée d'effort (D.E.), pas d'insuffisance mitrale (I.M.). A l'ECG : rythme sinusal (RS), axe gauche (-60°), bloc auriculo-ventriculaire du premier degré (BAV 1), bloc incomplet droit (BID) et hémibloc antérieur gauche (HBAG). A l'intervention, CAV partiel. Grand patch sur l'OP et suture étanche de la fente mitrale par 5 points séparés. Suites très simples. A un an, pas de souffle cardiaque, donc excellent résultat.

2. GIO... 38 ans. Cardiopathie découverte à 20 ans. A 31 ans, décompensation cardiaque et BAV complet lors d'une cinquième grossesse. Aggravation des SF à 35 ans : DE ++, DD, IVD. A 38 ans, apparition de troubles du rythme à type de BAV du deuxième degré (BAV 2), avec ESV fréquentes, parfois bigeminisme. ECG pré-opératoire : RS avec nombreuses ESV, axe gauche (-90°), HAD, BBD, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV partiel : suture de la fente mitrale par 10 points séparés, discrète IM persistante, patch sur l'OP. Les suites sont très simples. A 19 jours, diminution radiologique du volume cardiaque. Pas de trouble du rythme, ni de souffle d'IM.

3. ROU... 9 ans 1/2. Cardiopathie découverte à la naissance. Pas d'antécédents notables. Pas de SF sauf DE à la course. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-30°), HAD, HVD, BID, BAV 1. A l'intervention, CAV partiel : suture étanche de la fente mitrale par 7 points séparés, OP suturé par 7 points en U. Suites marquées dès les premières heures par une petite insuffisance cardiaque congestive vite régressive sous traitement. A 2 mois, persistance d'un discret souffle d'IM (1/10).

4. SAL... 15 ans. Cardiopathie découverte à 7 ans lors d'une angine. Pas d'antécédents marquants. Apparition des premiers SF à 9 ans, avec lipothymies, crises de tachycardie paroxystique, dyspnées paroxystiques. ECG pré-opératoire : axe gauche (-40°), BID, BAV 1, HBAG. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV. Suture étanche de la fente mitrale par 6 points, patch sur l'OP, rien sur la tricuspide

malformée. Suites très simples. Discret souffle d'IM résiduelle (1/10).

5. EBE... 44 ans. Découverte de la cardiopathie à 15 ans devant une broncho-pneumopathie avec anasarque. A 40 ans, apparition d'une symptomatologie fonctionnelle nette. Décompensation cardiaque globale à 43 ans. A l'examen pré-opératoire, signes d'insuffisance ventriculaire droite (IVD). ECG pré-opératoire : arythmie par fibrillation auriculaire (AC/FA), axe gauche (-140°), BBD, HBAG. A l'intervention, forme partielle de CAV avec fente mitrale à bords épaissis et fibreux, néanmoins suturable de façon pratiquement étanche, distension de l'anneau mitral et de l'anneau tricuspide, ostium secundum (OS) associé à l'OP, fermés par un patch commun. Il persiste une légère fuite mitrale et tricuspide. Suites simples. Pas d'IM résiduelle clinique à 1 mois. Amélioration fonctionnelle importante à cette date. Bon résultat.

6. NAV... 21 ans. Pas d'antécédents. Cardiopathie découverte à 14 ans lors d'un examen systématique. Pas de SF nets. ECG pré-opératoire : axe gauche (-30°), RS, HVG diastolique, BID, HBAG. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV, suture étanche de la fente mitrale par 10 points séparés, patch sur l'OP, pas de geste sur la valve tricuspide septale malformée. Suites très simples. Discret souffle d'IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

7. CUV... 12 ans. Antécédents de bronchites fréquentes. Cardiopathie découverte à 10 mois. DE minime. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), BBD, HVG, HBAG, BAV 1. A l'intervention, forme partielle de CAV. Suture étanche de la fente mitrale par 10 points séparés, patch englobant OP et OS. Suites marquées par un mouvement fébrile et un allongement de PR à 0,28 (au lieu de 0,24), régressif, sans BAV 2. Il persiste un microsouffle d'IM (1/10). Bon résultat. A 12 jours, axe passé à -25° au lieu de -60° .

8. MAI... 35 ans. Cardiopathie découverte à 12 ans, bien suivie. Intervention à 23 ans : CAV partiel, suture de la fente mitrale par deux points. Patch d'Ivalon sur l'OP. Dans les suites, un épisode d'IVD aigüe régressive. Pas d'amélioration. A 27 ans, insuffisance cardiaque globale. Examen pré-opératoire : signes d'IVD, IM massive et IT importante, réapparition de la CIA. ECG pré-opératoire, AC/FA, axe gauche (-30°), BBD, HBAG, quelques ESV. A l'intervention : patch sur l'OP. IM massive et RM calcifié : Starr mitrale. IT géante : anneau tricuspide. Suites marquées par une fièvre à 40°C et un ictère vite résolutif. Apparition d'un souffle d'IM au 12ème jour (1/10), mais bruits de valve normaux. A 45 jours, diminution radiologique du volume cardiaque, ECG non modifié. Mort subite inexplicée à 5 mois.

9. BAR... 48 ans. Antécédents de rhumatisme articulaire aigu (RAA) à 10 et 27 ans. Cardiopathie découverte à 11 ans. Début des SF à 45 ans, passage en AC/FA à cette date. Examen pré-opératoire : signes d'IVD. ECG pré-opératoire : AC/FA, axe droit ($+100^\circ$), BBD, HVD de type systolique. A l'intervention, forme partielle de CAV, fente mitrale calcifiée, donc mise en place d'une valve à disque de Beall, patch sur l'OP. Suites marquées par une poussée d'insuffisance cardiaque rapidement régressive. Pas d'IM.

10. DUH... 49 ans. Cardiopathie découverte à 7 ans, bien tolérée jusqu'à 49 ans où survient un épisode de flutter auriculaire. Bon état général (EG). ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-80°), HAG, BID, HBAG. A l'intervention, CAV partiel, suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP, suture d'un OS par une petite bourse. Suites marquées par un saignement important et des troubles psychiques. A 12 jours, discret souffle d'IM (1/10). Bon résultat.

11. MON... 17 ans. Pas d'antécédents notables. Cardiopathie découverte à 10 ans, syncopes à partir de 12 ans, broncho-pneumopathies fréquentes. Bon EG, DE minime. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-30°), BBD, HBAG, BAV 1, HAG. A l'intervention, CAV partiel : suture étanche de la fente mitrale (6 points), patch sur l'OP. Suites très simples. Pas d'IM résiduelle. Excellent résultat.

12. GRA... 13 ans. Bronchites à répétition dans l'enfance, retard staturo-pondéral. Cardiopathie découverte à 15 mois. Intervention refusée par les parents jusqu'à un épisode d'épistaxis sévère. A l'examen pré-opératoire, signes d'IVD, DE modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°) HBAG, BAV 1, BID, hypertrophie bi-auriculaire, HVD systolique, HGV diastolique. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV : patch sur l'OP et sur la CIV située sous une valve tricuspido-mitrale commune inférieure, suture étanche de la fente mitrale (6 points), absence de valve tricuspide septale. Suites très simples. Discret souffle d'IM (1/10) à 14 jours. Bon résultat.

13. LEP... 37 ans. Découverte de la cardiopathie à 15 ans. Apparition d'une DE à 25 ans. Aggravation à 34 ans. EG moyen et IM modérée à l'examen. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-70°), BID, HBAG, HVD. A l'intervention, CAV partiel : suture étanche de la fente mitrale (5 points), patch sur l'OP. Suites très simples. Discret souffle d'IM à 15 jours (1/10). Bon résultat.

14. VAN... 14 ans. Cardiopathie découverte à la naissance. DE depuis l'enfance, aggravée à 13 ans. Bon EG. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-140°), BID, HBAG, BAV 1, HAD, HVD. A l'intervention,

CAV partiel : suture de la grande fente mitrale (7 points), patch sur l'OP. Suites marquées par l'apparition au 7^e jour de lambeaux de rythme jonctionnel sur un RS de base à 55. Bradycardie sinusale jusqu'au 16^e jour, bien tolérée. Discret souffle d'IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

15. PAL... 17 ans. Asthme jusqu'à la puberté. Cardiopathie découverte à 3 ans. A 17 ans, apparition de syncopes qui se multiplient, du fait d'un BAV complet intermittent. A l'examen, CAV avec IM réduite, BAV complet avec Adams-Stokes paroxystique. A l'intervention, CAV partiel : suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP, pose d'un pace-maker relais à demeure. Suites marquées par un rythme ventriculaire haut rapide (à plus de 80). Pas d'IM. Bon résultat.

16. NOE... 48 ans. Cardiopathie connue depuis la naissance. A 34 ans, découverte d'une HTA essentielle. A 47 ans, apparition de douleurs thoraciques aiguës avec pressions pulmonaires et coronarographie normales. IM modérée. ECG pré-opératoire atypique : RS, à 45/mn, axe gauche (-30°), BAV 1, ischémie lésion sous-épicaire antérieure, BBG complet intermittent sur HBAG, hypertrophie bi-ventriculaire. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV : suture de la fente mitrale complète, patch sur l'OP, rien sur la valve tricuspide septale malformée. Dégradation ECG à type de bloc intra-ventriculaire avec insuffisance cardiaque aiguë entraînant la mort malgré 2 heures d'assistance circulatoire.

17. POI... 34 ans. Découverte de la cardiopathie à 6 ans. Intervention à 22 ans : suture étanche de la fente mitrale et patch sur l'OP. A 23 ans, poussée d'IVD. Amélioration sous traitement digitalo-diurétique de 23 ans à 32 ans, malgré le passage en AC/FA à 28 ans. A l'examen, insuffisance cardiaque globale irréductible, IM de moyenne importance mal tolérée et IT minime. ECG pré-opératoire : AC/FA, BBD, HBAG, hypertrophie bi-ventriculaire. Réintervention après 12 ans pour pose d'une valve de Starr mitrale et d'une hétérogreffe tricuspideenne. Décès en cours d'intervention d'un problème hémorragique irréductible avec insuffisance cardiaque aiguë et dégradation ECG.

18. BOM... 28 ans. Cardiopathie connue depuis la naissance, gêne fonctionnelle modérée à partir de 5 ans. Bon EG. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), BBD, HBAG, BAV 1, HVD. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV avec hypoplasie de la valve tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale (6 points), patch sur l'OP. Suites très simples. Discret souffle d'IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

19. TOR... 33 ans. Cardiopathie découverte à 9 ans. Aggravation de la DE à 32 ans. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-100°), BBG, BAV 1, HAD, HVD. A l'intervention, forme partielle de CAV : suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP. Suites simples. Microsouffle d'IM à 16 jours (2/10). Bon résultat.

20. RAB... 56 ans. Cardiopathie découverte à 16 ans. Aggravation de la DE à 45 ans. Intervention à 46 ans : CAV intermédiaire avec valve tricuspide septale atrésique, suture de la grande fente mitrale, suture directe de l'OP. Endocardite à staphylocoques à 55 ans. Décompensation cardiaque à 56 ans. A l'examen, EG moyen, signes d'IVD. ECG pré-opératoire : AC/FA, axe gauche (-40°), BBD, HBAG, hypertrophie bi-ventriculaire. A la réintervention, septum inter-auriculaire multiformé : patch, suture étanche de la fente mitrale totale (7 points), rien sur la tricuspide. A la fin de la C.E.C., apparition d'un BAV complet qui persiste, d'où mise en place d'un pace-maker relais définitif. Suites marquées à 4 jours par une défaillance cardiaque minime régressant sous traitement digitalo-diurétique, et la persistance d'un souffle systolique à 4/10 au foyer mitral. Réintervention au 8ème jour pour IT massive : anneau tricuspide. Suites simples. Pas de souffle. Bon résultat.

21. SAN... 12 ans. Cardiopathie découverte à 4 ans. DE à la course, cyanose au froid. A l'examen, bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-40°), BBD, HBAG, HVG. A l'intervention, CAV intermédiaire : agénésie de l'hémivalve gauche tricuspide septale, suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP. A la fin, passage en bloc complet, électrodes de stimulation transitoires. Le BAV persistera pendant 3 semaines, puis l'ECG redevient identique au pré-opératoire. Léger souffle d'IM résiduelle (2/10). Résultat satisfaisant.

22. COU... 13 ans. Cardiopathie découverte à 7 mois. A 13 ans, pas de SF mais hypervascularisation pulmonaire et dilatation des grosses artères pulmonaires sur le cliché thoracique. ECG pré-opératoire : RS à 80 avec pauses et passages en rythme jonctionnel, axe gauche (-40°), BID, HBAG, BAV 1, HVG, HAD et HAG. A l'intervention, CAV intermédiaire avec aplasie de la valve tricuspide septale, petite CIV fermée par un point en U, fente mitrale complète non suturée car fuite minime centrale, patch sur l'OP. Tachycardie supra-ventriculaire en cours d'intervention cédant sous Stryadine. Suites marquées par une tachycardie jonctionnelle puis un BAV complet, une dissociation iso-rythmique puis un rythme jonctionnel inférieur pendant 4 jours. IM résiduelle (1/10).

23. GIR... 58 ans. Pas de notion sur l'histoire de la maladie. Bronchites fréquentes. EG médiocre, signes d'insuffisance cardiaque globale, IM moyenne. ECG pré-opératoire : axe gauche (-10°), BID, HBAG, BAV 1, HAG. A l'intervention CAV partiel : suture de la fente mitrale par un point, patch sur l'OP. Arythmie transitoire en fin de C.E.C. Suites marquées par des problèmes neuro-psychiatriques. ECG : AC/FA avec quelques extra-systoles jusqu'au 7ème jour, puis identique au pré-opératoire. IM résiduelle minime (1/10).

24. HUB... 13 ans. Cardiopathie découverte à 18 mois. Pas d'antécédents particuliers. Examen : DE minime, bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), HBAG, BAV 1, HVD, HAG modérée, pas de BID. A l'intervention, CAV intermédiaire, pas de tricuspidé septale : suture de la fente complète mitrale (6 points), patch sur l'OP. En fin d'intervention, rythme spontané en BAV complet d'où stimulation transitoire. Suites : le BAV complet régresse en quelques heures. Au 2ème jour, tachycardie sinusale à 120 régressive. Léger souffle d'IM résiduelle (2/10). Bon résultat.

25. FOL... 44 ans. Antécédents de goutte. Cardiopathie connue depuis l'âge de 6 ans. Pas de SF jusqu'à 34 ans, bronchites fréquentes. Puis DE, bonne tolérance jusqu'à 43 ans, passage en AC/FA. Examen : malade fatigué, obèse, DE minime, IM modérée, signes d'IVD. ECG pré-opératoire : AC/FA, axe gauche (-90°), HBAG, BBD. A l'intervention, CAV intermédiaire avec atrésie de la valve tricuspidé septale, grosses lésions mitrales : Starr mitrale, patch sur l'OP. IT résiduelle. En fin de C.E.C., embolie coronaire gazeuse entraînant une aggravation régressive du bloc intra-ventriculaire, mais RS. Suites marquées par un saignement important. A l'ECG, disparition du BBD mais apparition d'un BBG au lieu de l'HBAG, quelques ESV isolées. A 24 h., tachycardie sinusale à 120/mn avec BAV 1, pour quelques heures. Bon résultat, pas de souffle. ECG de sortie : RS, axe gauche (-70°), BBG complet, pas de BAV 1.

26. DUP... 23 ans. Cardiopathie découverte à 3 ans. Aggravation des SF de 6 à 11 ans. A 18 ans, apparition de crises de tachycardie paroxystique. Bon EG, DE minime, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-40°), BID, HBAG, HAD et HAG. A l'intervention, CAV intermédiaire : patch fermant l'OP et l'OS. Orifice mitral double. Pas de correction immédiate, valve à envisager dans l'avenir. Embolie coronaire gazeuse probable en fin de C.E.C., avec bradycardie sinusale régressive spontanément, BAV 1 et signes d'ischémie postérieure longs à disparaître. Suites satisfaisantes jusqu'au 24ème jour où apparaissent un syndrome infectieux et une défaillance cardiaque à prédominance droite entraînant un cathétérisme droit qui montre : une IM majeure,

une désinsertion du patch, une hypertension majeure des cavités droites. Réintervention au 27ème jour. Double commissurotomie mitrale puis suture de la fente complète de la grande et de la petite valves mitrales. Anneau mitral. Pas d'IM après plastie sur les piliers des deux valves. Insuffisance tricuspидienne sévère. Agénésie de la valve septale. Anomalies des piliers et cordages. Plastie sur l'appareil sous-valvulaire. Anneau tricuspидien. Patch sur l'OP après résection des bords œdématisés. Inefficacité cardiaque nécessitant assistance circulatoire puis Isuprel. Suites dominées par des problèmes respiratoires majeurs, type IVG avec OAP majeur, puis une insuffisance rénale nécessitant une dialyse péritonéale. Puis, au 21ème jour après la deuxième intervention, apparaissent des troubles de conduction intra-ventriculaires entraînant un collapsus ir-récupérable.

27. LAP... 18 ans. Cardiopathie découverte à 10 ans lors d'un examen systématique, DE minime dès cet âge. Bon EG. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-20°). Aspect normal. A l'intervention, OP simple : patch. Suites très simples. Apparition d'un BBD. Bon résultat.

28. LAS... 21 ans. Cardiopathie découverte à 3 ans. Pas de SF. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-110°), BBD, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV intermédiaire avec valve tricuspide septale atrésique : suture étanche de la fente mitrale (5 points), patch sur l'OP. Suites très simples. Troubles de la repolarisation à type d'ischémie sous-épica-dique et un axe passé de -110° à -70° . Pas d'IM.

29. TRA... 30 ans. Cardiopathie découverte à 10 ans. Bonne tolérance jusqu'à 28 ans, puis crises syncopales. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-50°), BID, HBAG, HVD. A l'intervention, CAV intermédiaire avec atrésie de la valve tricuspide septale : fermeture partielle de la fente mitrale (4 points), patch sur l'OP. Suites simples marquées par une fièvre à 39° entraînant une tachycardie sinusale, il existe de plus un BBG complet. Minime IM résiduelle (2/10). Bon résultat.

30. YAN... 6 ans. Pas d'antécédents. SF : DE minime et DD minime. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe normal ($+45^\circ$), BID. A l'intervention, CAV partiel : suture étanche de la fente mitrale (7 points) patch sur l'OP. Suites très simples hormis une tachycardie sinusale en rapport avec un encombrement pulmonaire important. Pas d'IM. Très bon résultat.

31. HOT... 12 ans. Seuls antécédents : angines fréquentes. Cardiopathie connue depuis l'âge de 4 mois. Pas de SF. Bon EG, IM

modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-15°), BID, BAV 1, HVG. A l'intervention, CAV intermédiaire avec atrésie de la valve tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP. Suites simples, marquées par une fièvre à 39° entraînant une tachycardie sinusale, et une petite insuffisance cardiaque régressant sous traitement digitalo-diurétique. Pas d'IM. Excellent résultat.

32. BIT... 11 ans. Antécédents d'angines et de bronchites fréquentes. Découverte de la cardiopathie à 6 mois. Apparition d'une DE à 9 ans. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-40°), BID, HBAG, BAV 1, HVG et HVD. A l'intervention, CAV partiel : suture de la fente mitrale par 7 points, laissant une modeste fuite centrale, patch sur l'OP. Suites très simples, avec une tachycardie sinusale dans les premières heures. Pas d'IM résiduelle. Bon résultat.

33. DEL... 15 ans. Découverte de la cardiopathie à 6 ans. Pas de SF mais cardiomégalie. Bon EG. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-50°), BID, HBAG, HVG. A l'intervention, CAV intermédiaire, les valves septales mitrale et tricuspide étant accolées. Rien sur la fente mitrale car fuite centrale, patch sur l'OP. Suites marquées par une fièvre à 40° entraînant une tachycardie sinusale. Digitaliques. Minime IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

34. TOR... 13 ans. Antécédents d'angines et de bronchites fréquentes. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-30°), BID, HBAG, HVD. A l'intervention, CAV partiel : suture de la fente mitrale (5 points), patch sur l'OP. Embolie coronaire gazeuse probable au déclampage mais vite résolutive. Suites très simples. Tachycardie sinusale dans les premières heures : digitaliques. Minime IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

35. MAH... 9 ans. Cardiopathie découverte à la naissance. Tachycardies paroxystiques. Antécédents d'infections rhino-pharyngées et pulmonaires à répétition. A 9 ans, à l'ECG, RS avec passages de Wandering Pace-Maker. Bon EG. ECG pré-opératoire : axe incalculable, BID, HVD, HVG. A l'intervention, CAV intermédiaire atypique : rien sur la mitrale, suture de l'OS et patch sur la CIV. Suites simples, arythmie extra-systolique (extra-systoles supra-ventriculaires monomorphes). Au 3ème jour, BAV 1, BID et hypertrophie biventriculaire. A 15 jours, régression des SF, persistance du BAV 1, troubles de la repolarisation d'origine probablement myopéricardique. Persistance d'une CIV musculaire au cathétérisme.

36. ROU... 25 ans. Cardiopathie découverte à 7 ans lors d'un examen systématique. Pas de SF, cardiomégalie modérée, très bon EG,

IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-70°), BID, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV intermédiaire, absence de tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale (6 points), patch englobant OP et OS. Suites très simples. Quelques ESV. Minime IM résiduelle (1/10). Bon résultat.

37. GAC... 35 ans. Découverte de la cardiopathie à 15 ans. Infections pulmonaires fréquentes. DE modérée apparue à 21 ans. Augmentation des SF à 26 ans. Crises de tachycardie type Bouveret. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-30°), BBD, HBAG, HAG, HVD, troubles de la repolarisation de V1 à V5. A l'intervention, CAV partiel + OS avec IM et IT. Correction mitrale : plastie des piliers, commissurotomie mitrale double, clivage des cordages, suture de la fente mitrale, anneau mitral. Patch commun sur l'OP et l'OS. Anneau tricuspide. Après la C.E.C., le cœur repart en rythme jonctionnel sur BAV complet. Les suites sont marquées par un BAV complet avec dissociation iso-rythmique traité par entraînement relais et Isuprel. Par ailleurs, médiastinite drainée au 23ème jour. Le BAV persiste : Isuprel. Pose d'un PM relais définitif à 2 mois. Minime IM résiduelle (2/10).

38. VAZ... 11 ans. DE dès l'enfance. Cardiopathie découverte à 9 ans. EG moyen, signes d'IVD, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-90°), BID, HBAG, BAV 1, HVD. A l'intervention, CAV partiel à la limite de l'oreillette unique avec retour veineux pulmonaire anormal (R.V.P.A.). Patch refaisant la cloison inter-auriculaire après correction du RVPA, suture étanche de la fente mitrale. BAV complet avec dissociation auriculo-ventriculaire au 2ème jour, jusqu'au 5ème jour. Puis quelques ESV. Bon résultat, pas d'IM.

39. GHA... 25 ans. Cardiopathie découverte à 7 ans. Pas de SF jusqu'à 22 ans, crises de tachycardie paroxystique. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-70°), BID, HBAG, BAV 1, hypertrophie biventriculaire. A l'intervention, CAV intermédiaire avec hypoplasie modérée de la valve tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP. Suites dominées par une agitation importante. Apparition au 7ème jour d'un BAV complet alternant avec un BAV 2. Pace-maker relais provisoire. Au 10ème jour, retour en BAV 1. Pas d'IM.

40. THU... 21 ans. Cardiopathie découverte à 13 ans lors d'un examen systématique, DE minime. Excellent EG, sportif. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-15°), BID, HBAG. A l'intervention, CAV intermédiaire, valve tricuspide septale pratiquement inexistante : suture étanche de la fente mitrale (7 points), patch sur l'OP. Evolution immé-

diate marquée par une tachycardie supra-ventriculaire type Bouveret, régressive. Puis rythme jonctionnel à 100. Retour à la normale au 4ème jour. Pas d'IM. Très bon résultat opératoire.

41. TRA... 35 ans. Cardiopathie découverte à 6 mois. DE minime. Excellent EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-70°), BID, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV intermédiaire, absence de tricuspide septale. Double orifice mitral. Fente mitrale suturée (4 points), patch sur l'OP. Suites marquées par l'apparition d'un syndrome infectieux à la 24ème heure, avec à ce moment passage en BAV complet, avec rythme jonctionnel, rapidement régressif. PM relais transitoire. Au 9ème jour, à nouveau BAV complet, puis BAV 2 au 12ème jour. A 21 jours, BAV complet avec nombreuses ESV. Retour à la normale au 23ème jour. Pas d'IM.

42. BOU... 56 ans. Cardiopathie connue depuis l'enfance. Maladie d'Osler à 44 ans. Signes d'IM à 52 ans. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-30°), BID, HBAG, BAV 1, HAD. A l'intervention, CAV intermédiaire avec petite hypoplasie médiane de la valve tricuspide septale ; fente mitrale non touchée car pas de fuite, patch sur l'OP. Suites marquées par une tachycardie jonctionnelle résolutive rapidement. IM résiduelle (2/10). Bon résultat à 9 mois.

43. RID... 7 ans. Cardiopathie connue depuis la prime enfance. Pas de SF. Bon EG. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), BID, HBAG. A l'intervention, CAV partiel + OS et sténose pulmonaire peu serrée : suture étanche de la fente mitrale (6 points), patch sur l'OP, suture directe de l'OS, dilatation pulmonaire. Suites simples malgré un encombrement pulmonaire important. Apparition à 24 heures d'un rythme jonctionnel avec bloc rétrograde du premier degré. Retour à un rythme sinusal au 2ème jour, disparition du BAV 1 au 4ème jour. A 4 mois, pas d'IM résiduelle. Bon résultat.

44. ABD... 3 ans. Cardiopathie connue depuis la naissance. Nombreux épisodes infectieux. EG moyen, IM géante. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-50°), BID, HBAG, HVG et HVD. A l'intervention, CAV intermédiaire avec oreillette unique, atrésie de la valve tricuspide septale : suture un peu serrée de la fente mitrale, patch interauriculaire. Suites marquées d'emblée par un état précaire : situation hémodynamique médiocre, acidose métabolique profonde. Isuprel à doses croissantes. De plus, troubles de conscience à type coma convulsif, troubles du rythme paroxystiques avec épisodes de dissociation isorythmique, de rythme jonctionnel avec épisodes de tachycardie extrême sans modification des complexes. Par ailleurs, insuffisance rénale fonctionnelle et insuffisance hépato-cellulaire, hémolyse. Décès vers la 40ème heure par inefficacité cardiaque.

45. DUM... 13 ans. Cardiopathie connue depuis la naissance. Epistaxis fréquentes depuis l'âge de 11 ans. Pas de SF, IM modérée. ECG pré-opératoire, RS, axe gauche (-150°), BBD, HBAG, BAV 1, HGV. A l'intervention, CAV intermédiaire avec absence de valve tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale (6 points), patch sur l'OP. Suites simples hormis des troubles ECG avec onde de Pardee dans le territoire postérieur (séquelles d'une embolie gazeuse coronaire droite ?) qui régressera au 3ème jour, et rythme jonctionnel inférieur puis dissociation auriculo-ventriculaire qui régressera au 3ème jour également. Pas d'IM résiduelle. ECG de sortie : RS, axe gauche (-60°), HBAG, BBD, BAV 1, HAG, HVG et HVD. Excellent résultat à 2 mois.

46. KAU... 9 ans 1/2. Cardiopathie connue depuis l'âge de 5 mois. DE modérée. A 3 ans, défaillance cardiaque à prédominance droite. EG moyen, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-80°), BID, HBAG, BAV 1, HVD. A l'intervention, forme intermédiaire de CAV avec OS, pas de tricuspide septale : suture étanche de la fente mitrale complète (10 points), patch sur l'OP. Suites simples avec passage en dissociation auriculo-ventriculaire complète et tachycardie jonctionnelle au 3ème jour. Petite poussée d'insuffisance cardiaque vite régressive sous traitement digitalo-diurétique, ainsi que le BAV complet. Pas d'IM. Très bon résultat.

47. PIO... 43 ans. Cardiopathie découverte dans l'enfance. Pas de SF. Bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), BID, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV intermédiaire avec valve tricuspide septale altérée : suture étanche de la fente mitrale, patch sur l'OP. Suites marquées par l'apparition dès les premières heures, d'une tachycardie avec dissociation iso-rythmique passagère. Réapparition du BAV complet du 8ème au 16ème jour. Pas d'IM. BID complété et BAV 1 à la sortie. Bon résultat.

48. GRO... 26 ans. Cardiopathie connue depuis l'âge de 4 ans. DE minime, EG moyen, IM importante. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-60°), BID, HBAG, BAV 1. A l'intervention, CAV intermédiaire avec atrésie de la valve tricuspide septale : suture de la fente mitrale (10 points), patch sur l'OP. Suites marquées par des troubles du rythme avec prédominance de troubles de conduction : épisodes de rythme jonctionnel avec ESV alternant avec une période de BAV 2 avec PR variable, capture rare et passage en dissociation iso-rythmique. Dans l'ensemble, la fréquence est toujours supérieure à 100. Au 2ème jour, retour au RS avec alternance de RS et de rythme jonctionnel, BAV 1. Puis ECG identique au pré-opératoire. Minime IM résiduelle (2/10). Résultat satisfaisant.

49. BLA... 9 ans. Cardiopathie connue depuis l'âge de 3 ans 1/2. DE minime. Retard staturo-pondéral, bon EG, IM modérée. ECG pré-opératoire : RS, axe gauche (-50°), BID, HBAG, HAD, HVD. A l'intervention, CAV intermédiaire avec hypoplasie de la valve tricuspide septale : suture de la fente mitrale presque complète, patch sur l'OP. Suites satisfaisantes sur le plan hémodynamique, mais apparition d'un sub-œdème pulmonaire. Rythme cardiaque initialement de type jonctionnel. Vers la 10ème heure, apparition de troubles du rythme très sévères avec extra-systolie d'abord, puis salves d'extrasystoles polymorphes faisant évoquer une alternance de tachycardie ventriculaire (TV) et de torsade de pointe. Le tracé ne sera jamais typique. Pas de troubles métaboliques significatifs à ce moment. Contrôle de la situation pendant quelques heures avec de petites doses de Xylocaïne et des sédatifs généraux. Puis, réapparition de ces troubles du rythme nécessitant plusieurs chocs électriques, des essais de Xylocaïne, de bêta bloqueurs et de Pronestyl ayant été peu concluants. A 24 heures, situation inquiétante avec hypotension, des épisodes de TV monomorphe récidivant malgré les tentatives d'entraînement au pace-maker habituel et au pace-maker ortho-rythmique. Mise sous Isuprel dont l'équilibration est très difficile, avec passages en flutter ventriculaire, nécessitant des chocs électriques pratiquement continus. La situation se stabilise pendant 24 heures sous Isuprel à raison de 1 mg/heure et d'un entraînement électro-systolique rapide. L'Isuprel peut être supprimé au 5ème jour, après une dose de 30 ampoules au cours du 2ème jour, 13 A le 3ème jour, 3 A le 4ème jour et 1 A le 5ème jour, soit une dose totale de 47 ampoules. Le rythme cardiaque se stabilise peu à peu en sinusal normal avec encore quelques épisodes de dissociation iso-rythmique. Le niveau de conscience est parfait. Le pace-maker peut être arrêté définitivement au 13ème jour. L'enfant sort au 19ème jour avec un ECG identique au pré-opératoire, sans que les troubles du rythme ne se soient reproduits. A 2 mois 1/2 va bien, pas d'IM résiduelle. Bon résultat.

50. SAR... 31 ans. Cardiopathie connue depuis la naissance. DE modérée depuis toujours ainsi que cyanose. ECG pré-opératoire : axe gauche (-30°), syndrome de Wolff - Parkinson - White. A l'intervention, CIA du type OP avec oreillette unique et petite CIV, rien sur les valves mitrale et tricuspide. Patch sur l'OP, suture de la CIV par 10 points en couronne. Suites simples. Survenue à 48 heures d'une tachycardie supra-ventriculaire à 175 cédant à une ampoule de Stryadine, sans modification des complexes QRS. A 10 jours, pas d'IM, ECG identique au pré-opératoire. Bon résultat.

51. EUD... 24 ans. Découverte de la cardiopathie à 19 ans lors d'une pneumonie bilatérale avec pleurésie. Pas de SF hormis des pré-cordialgies. ECG pré-opératoire : RS, axe normal ($+60^{\circ}$), BBD. A l'in-

tervention, patch sur OP simple. Suites marquées par une tachycardie jonctionnelle sur BBD pré-existant pendant quelques heures. Au 2ème jour, apparition d'un BAV complet à complexes ventriculaires fins et rapides pendant 13 jours, puis rythme jonctionnel moyen, puis alternance de BAV complet et de rythme jonctionnel sans que l'on n'ait jamais à stimuler le malade. A 2 mois, RS avec BAV 1. Bon résultat.

ANALYSE GLOBALE DES 51 CAS

- Sémiologie pré-opératoire
- Mode opératoire
- Evolution post-opératoire générale
- Dysrythmies.



SEMILOGIE PRE-OPERATOIRE

Nous prendrons comme schéma clinique type des CAV celui décrit par C. PAULY-LAUBRY dans sa thèse, (Bib. 122) puisqu'elle correspond aux autres descriptions cliniques que l'on peut retrouver dans la littérature. Rappelons que l'examen clinique n'est jamais suffisant à lui seul pour affirmer le diagnostic de CAV.

De façon générale, on peut dire que le tableau le plus souvent observé, tant sur le plan des signes fonctionnels que sur le plan des signes physiques, est celui d'une communication inter-auriculaire, avec toutefois l'existence très fréquente, voire quasi constante d'un souffle systolique (SS) apexo-axillaire traduisant l'atteinte mitrale.

Les signes fonctionnels sont en règle modérés et consistent avant tout en une dyspnée modérée à l'effort (DE), en des palpitations plus rarement en des syncopes ou des lipothymies. Il faut noter qu'il existe souvent un retard staturo-pondéral en règle net dès la prime enfance, entraînant fréquemment la découverte de la cardiopathie au cours de cette période.

Les signes physiques associent souvent un souffle de CIA, un SS d'insuffisance mitrale (IM) apexo-axillaire, un dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire, un éclat net de ce bruit traduisant toujours une hypertension pulmonaire, un SS modéré au foyer pulmonaire, parfois un bruit diastolique endo-apexien.

Dans cette étude portant sur 51 observations de CAV incomplets, nous avons retrouvé ces divers éléments.

— Découverte de la cardiopathie.

- . 5 fois l'âge de découverte de l'affection n'est pas précisée ;
- . 7 fois, la cardiopathie a été découverte à la naissance, lors de l'examen systématique du nouveau-né.

. 9 fois, le souffle est reconnu avant l'âge de 18 mois :

- 6 fois devant un retard staturo-pondéral ;
- 2 fois devant une infection pulmonaire ;
- 1 fois devant une infection O.R.L.

. Dans 7 observations, l'affection est découverte vers l'âge de 3 à 4 ans :

- 1 fois devant une DE et une cyanose ;
- 2 fois lors d'infections O.R.L.
- 4 fois lors d'épisodes infectieux pulmonaires.

. Dans 13 cas, la cardiopathie est découverte entre 4 ans et 10 ans :

- 7 fois lors d'un examen systématique scolaire ;
- 2 fois devant une infection pulmonaire ;
- 2 fois devant une infection O.R.L.
- 2 fois devant une DE.

. Dans 7 observations, l'âge de découverte de l'affection se situe entre 10 et 15 ans :

- 4 fois il s'agit d'un examen systématique ;
- 1 fois l'affection est découverte lors d'un épisode infectieux pulmonaire ;
- 2 fois la consultation est motivée par des SF.

. Enfin, 3 fois la cardiopathie est découverte entre 15 et 20 ans, dont :

- 2 fois à l'occasion de SF ;
- 1 fois lors d'un épisode infectieux pulmonaire.

On voit donc que :

- dans la prime enfance, c'est le plus souvent un retard staturo-pondéral qui amène la découverte de l'affection ;
- à l'âge scolaire, le souffle est le plus souvent noté lors d'un examen systématique ;
- plus tard, la consultation est le plus souvent motivée par des SF ou surtout par des épisodes infectieux pulmonaires ou de la sphère O.R.L.

— La sémiologie fonctionnelle.

. *La dyspnée d'effort* (DE) apparaît comme le signe fonctionnel dominant :

— 8 sujets ont une DE importante associée chez 5 d'entre eux à une dyspnée de decubitus (DD) minime, et chez 3 d'entre eux à une DD importante traduisant alors une insuffisance cardiaque globale ou à prédominance droite.

— 18 patients ont une DE modérée, associée chez 5 d'entre eux à une DD minime.

— 13 malades présentent une DE minime, survenant en particulier lors de gros efforts ou lors du sport.

— Enfin, 12 sujets ne présentent aucune DE et parmi eux, 8 ont une tolérance fonctionnelle parfaite.

. *Les autres signes fonctionnels* sont également retrouvés, bien qu'étant plus rares :

— Un retard staturo-pondéral a été constaté chez 9 patients ;

— L'existence de palpitations a été retrouvée 10 fois ;

— 11 patients présentaient une cyanose : 6 d'entre eux, à l'effort, 3 au froid et enfin, 2 fois il s'agissait d'une cyanose discrète mais permanente.

— 4 sujets avaient une tendance lipothymique ;

— On ne retrouve la notion de syncopes vraies que dans 4 observations et une seule fois ces syncopes sont dues à l'existence d'un bloc auriculo-ventriculaire complet paroxystique.

— 5 patients présentaient des précordialgies à l'effort ;

— 3 sujets avaient des épistaxis et une fois elles ont été révélatrices de la cardiopathie.

— Enfin, sur cette série de 51 patients, on ne retrouve aucun cas de mongolisme.

- L'examen physique.

Nous avons vu que le CAV pouvait se définir, dans sa forme partielle ou syndrome de Rokitansky - Maud Abbott, comme une CIA accompagnée d'un souffle systolique de pointe et d'un axe gauche à l'ECG.

. *Le diagnostic de CIA a toujours été fait* dans cette série ;

. *L'insuffisance mitrale* : l'auscultation à la pointe a été précisée dans toutes les observations. On a retenu comme souffle d'IM, un souffle systolique de pointe à irradiation apexo-axillaire. Nous avons distingué trois degrés d'IM, en fonction de l'intensité du souffle : (Tableau I).

- IM minime, $SS < 3/10$: 31 fois retrouvée ;
- IM moyenne, $3/10 \leq SS < 5/10$: 10 fois ;
- IM majeure : $SS \geq 5/10$: 3 fois.

Toutefois, l'appréciation d'un souffle systolique de pointe peut être malaisée en cas d'insuffisance tricuspидienne (IT) ou de CIV associée.

. Dès l'auscultation, *d'autres anomalies associées* ont été évoquées, en particulier :

- une CIV a été soupçonnée dans 4 cas, dont 2 fois à tort ;
- une IT a été retrouvée 7 fois sans que son importance ne puisse être précisée par la clinique pure.

— de même, une hypertension pulmonaire a été affirmée sur un éclat du deuxième bruit cardiaque chez 23 patients, le cathétérisme la confirmant et la précisant.

— Par ailleurs, une insuffisance pulmonaire fonctionnelle est retrouvée 3 fois.

— Le diagnostic de sténose pulmonaire associée est évoqué dès l'auscultation dans l'observation n° 3.

Au total, un examen clinique minutieux permet une bonne approche diagnostique mais il ne saurait se passer des examens complémentaires.

— La radiographie.

La silhouette cardiaque ne présente pas de modifications caractéristiques.

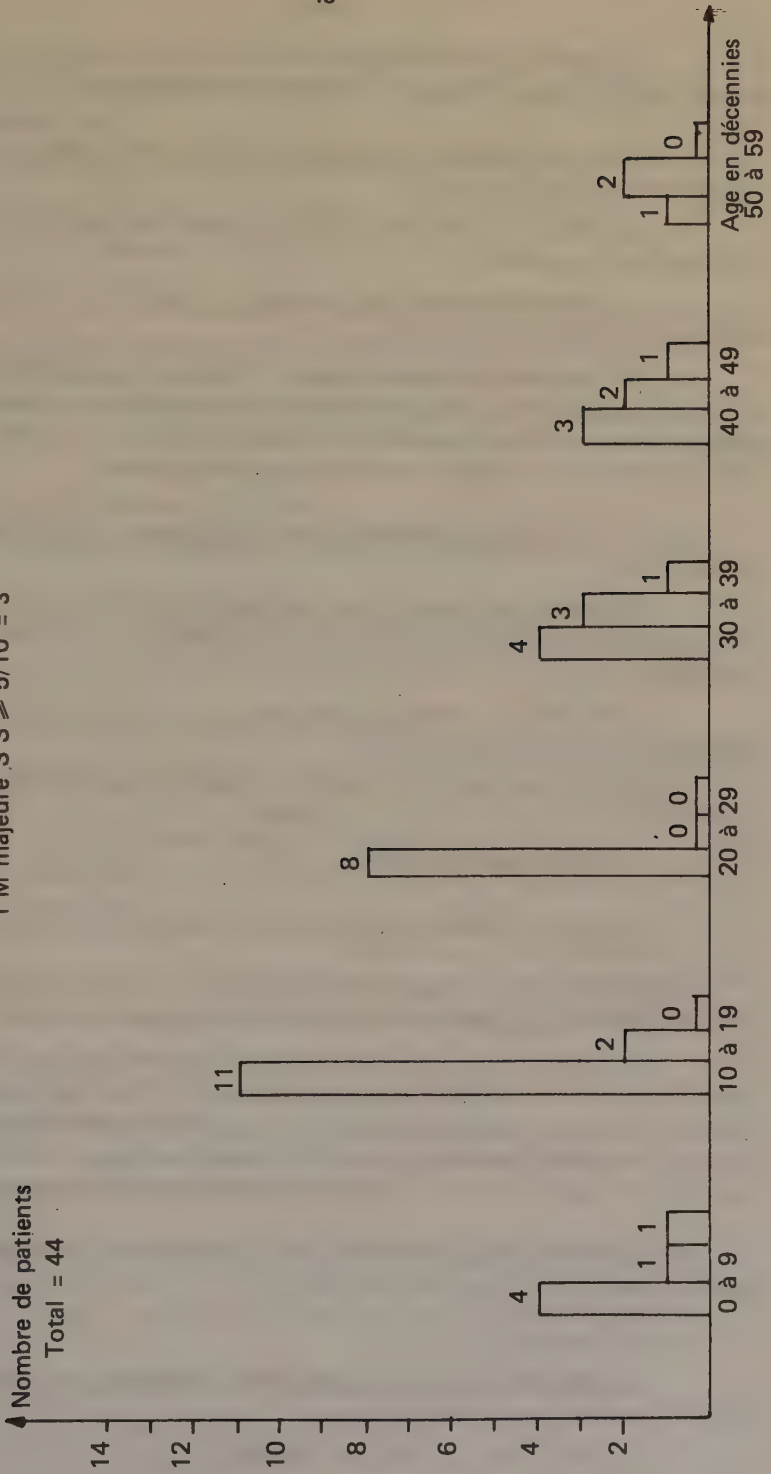
Le cœur est le plus souvent augmenté de volume.

Nous avons retrouvé :

- 19 fois un volume cardiaque normal ou à peine augmenté ;
- 18 fois une silhouette cardiaque moyennement augmentée de volume, mais dans une observation (n° 36), ceci a conduit à l'intervention malgré la bonne tolérance clinique de la cardiopathie.

TABEAU I : L'insuffisance mitrale avant l'intervention appréciée sur l'intensité du souffle systolique apexo-axillaire.

- I M minime $S S < 3/10 = 31$
- I M moyenne $3/10 \leq S S < 5/10 = 10$
- I M majeure $S S \geq 5/10 = 3$



— 14 fois la cardiomégalie était importante, et dans deux cas (n° 22 et 33), elle a entraîné l'indication opératoire.

En fait, les signes radiologiques prédominant dans le CAV sont ceux d'une CIA à gros débit :

- . de face, l'arc moyen gauche apparaît saillant, convexe, allongé et surtout expansif ;
- . les cavités droites sont dilatées : la saillie de l'oreillette droite est nette de face et en O.A.G.
- . les artères pulmonaires sont dilatées et expansives et la vascularisation pulmonaire est augmentée. Ce signe ainsi qu'une cardiomégalie importante ont conduit à l'intervention dans l'observation n° 22 alors qu'il n'existait pas de signes fonctionnels.

La traduction radiologique de l'insuffisance mitrale est très particulière :

- . Le ventricule gauche est en règle normal ou peu augmenté de volume. Une augmentation franche ne s'observe que dans les IM massives.
- . En O.A.D., il n'y a pas en règle de dilatation ni d'expansion systolique de l'oreillette gauche.
- . Enfin, de face, l'arc supérieur gauche apparaît souvent petit.

— L'électrocardiogramme.

Il s'agit d'un élément déterminant du diagnostic clinique.

En effet, devant une CIA à gros débit, surtout s'il existe une fuite mitrale, l'ECG permet de porter le diagnostic de CAV :

- . Aux troubles de conduction intra-ventriculaires droits, habituels à toute CIA, s'ajoute en règle un aspect d'hémibloc antérieur gauche ; les blocs complets de la branche gauche sont fréquents, la conduction auriculo-ventriculaire est souvent allongée, enfin, les troubles de conduction intra-auriculaires ne sont pas exceptionnels.

Dans notre série de 51 cas, nous retrouvons ces différents éléments combinés de diverses façons :

1) L'axe de QRS :

- . sa déviation à gauche, argument fondamental du diagnostic de CAV est retrouvée dans 45 cas ;
- . 2 fois, l'axe de QRS est normal ;
- . et dans deux cas, il est indéterminé.

2) *Le rythme cardiaque :*

- . sinusal : 43
- . arythmie par fibrillation auriculaire (AC/FA) : 6
- . syndrome de Wolff - Parkinson - White (W P W) : 1
- . En BAV complet (BAV 3) : 1.

Il est à noter que les sujets présentant une arythmie par fibrillation auriculaire sont respectivement âgés de 34 ans (déjà opéré 12 ans auparavant), 35, 44, 44, 48 et 56 ans (opéré 10 ans avant). Ceci confirme la notion classique : la fibrillation auriculaire est rare avant 30 ans.

3) *Hypertrophies ventriculaires :*

- . Les signes d'hypertrophie ventriculaire droite sont retrouvés 12 fois ;
- . Les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche 7 fois ;
- . et 9 fois, il s'agissait de signes d'hypertrophie biventriculaire.

4) *La conduction auriculo-ventriculaire :*

- . Nous avons retrouvé 26 fois un BAV du premier degré (BAV 1).
- . La notion de BAV du deuxième degré (BAV 2) intermittent a été retrouvée dans deux observations : dans le cas n° 2, ce BAV 2 s'était manifesté de façon fugace sur un fond de BAV 1 et ne s'est pas reproduit après l'intervention.

dans le cas n° 15, il s'agissait de l'alternance d'un BAV 2 et d'un BAV 3 avec syndrome d'Adams Stockes, nécessitant la mise en place d'un pace maker relais lors de la correction du CAV.

- . Chez 24 malades, la conduction auriculo-ventriculaire était dans les limites de la normale.

5) *La conduction intra-ventriculaire :*

Nous avons vu que les troubles de la conduction intra-ventriculaire droite étaient dûs à la surcharge diastolique des cavités droites. Leur fréquence s'est trouvée confirmée dans cette série puisque nous avons retrouvé :

- . un bloc incomplet de la branche droite (BID) 29 fois ;
- . un bloc complet droit (BBD) 15 fois.

-- L'existence d'un hémibloc antérieur gauche (HBAG), haute-

ment évocatrice du diagnostic de CAV, a été retrouvée chez 44 sujets. Nous avons vu que cet HBAG était dû à l'absence ou à la raréfaction des rameaux antérieurs de la branche gauche du faisceau de HIS. (Bib. 93, 94). Un bloc complet gauche (BBG) est retrouvé de façon permanente chez un seul sujet (obs. n° 19) et de façon intermittente dans le cas n° 16 qui d'ailleurs mourra en cours d'intervention par aggravation de ce bloc intra-ventriculaire, bientôt suivie d'une inefficacité cardiaque totale.

Nous avons réuni les associations de ces différents troubles, en les classant par ordre de fréquence, dans le tableau n° II, ce qui résumera les ECG pré-opératoires de nos 51 observations.

Commentaires.

Cette série de malades ne fait que confirmer les notions acquises au sujet des anomalies électrocardiographiques du CAV.

— Un axe gauche, hautement évocateur de CAV devant un tableau clinique de CIA est retrouvé dans 88,5 % des cas.

— Le rythme cardiaque est sinusal dans environ 84 % des cas, en arythmie par fibrillation auriculaire chez environ 11 % des sujets, et ce chez des patients de plus de 30 ans.

— Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire sont retrouvés avec une fréquence importante dans la période pré-opératoire puisque l'on a environ :

- . 50 % de BAV 1,
- . 4 % de BAV 2 intermittent,
- . 2 % de BAV 3.

— Les troubles de la conduction intra-ventriculaire représentent :

- . 86,5 % pour la conduction intra-ventriculaire droite, avec 57 % de BID, 29 % de BBD ;
- . 88 % pour la conduction intra-ventriculaire gauche dont 86 % d'HBAG et 2 % de BBG.

-- Hémodynamique.

Le cathétérisme droit authentifie l'ostium primum, chiffre le volume du shunt et en apprécie le retentissement ; il reconnaît et évalue une éventuelle fuite mitrale et tricuspидienne associée.

TABLEAU II : ECG PRE-OPERATOIRES

Nb	Axe	BAV 1	BID	ECG Type BBD	HBAG	BBG	Rythme	Nos des Observations
15	G	+	+		+		R S	1. 3. 4. 12. 14. 22. 32. 36. 38. 39. 41. 42. 46. 47. 48.
11	G : 10 1 Indéterminé		+		+		R S	6. 10. 13. 26. 29. 33. 34. 35. 43. 44. 49.
7	G			+	+		R S AC/FA	21. 37. 5. 8. 17. 20. 25.
6	G	+		+	+		R S	2. 7. 11. 18. 28. 45.
3	G	+			+		R S	16. 23. 24.
2	D : 30 G : 40		+				R S	30. 40.
2	D			+			R S AC/FA	51. 9.
1	G	+	+				R S	31.
1	G				+		W.P.W.	50.
1	G	+				+	R S	19.
1	Indéterminé		BAV	COMPLET				15.
1	Normal							27.

Il existe un enrichissement net du sang en oxygène à l'étage auriculaire bas qui témoigne de l'importance du shunt gauche - droite.

Le plus souvent, la sonde passe facilement au ras du diaphragme, au travers d'une large CIA et pénètre aisément dans le ventricule gauche, authentifiant le défaut inter-auriculo-ventriculaire.

— Dans les formes incomplètes de CAV sans fuite mitrale, les pressions auriculaires et ventriculaires droites sont habituellement normales ou peu augmentées ; il peut exister une petite différence de pression V D - A P.

— Quand existe une insuffisance mitrale modérée, les pressions auriculaires gauches sont normales et les pressions ventriculaires gauches ne sont pas modifiées en raison de l'importance du shunt à l'étage auriculaire.

— Quand existe une insuffisance mitrale importante, les pressions gauches s'élèvent, de même que la pression capillaire pulmonaire ; les pressions droites augmentent encore.

Les signes hémodynamiques d'I M - quand elle est modérée - sont localisés, avec pic systolique sur la courbe de pression et souffle systolique au passage de l'orifice mitral, au contact de la fente valvulaire.

En cas d'insuffisance mitrale importante, le souffle systolique peut être enregistré dans toute l'oreillette gauche.

Les causes d'erreur au cathétérisme sont exceptionnelles et tiennent essentiellement à l'interprétation du trajet de la sonde : en effet, le défaut septal peut parfois en imposer pour un ostium secundum ou être méconnu quand elle franchit un ostium secundum associé à un ostium primum non retrouvé. (Bib. 4, 18, 86, 98, 175).

Dans cette série :

- . le diagnostic de shunt auriculaire bas a toujours été fait ;
- . le diagnostic de CIV a été fait 3 fois, deux fois avec raison, une fois à tort (Obs. n° 16).
- . L'insuffisance mitrale a été précisée :
 - minime : 31 fois
 - moyenne : 10 fois
 - majeure : 3 fois.
- . L'insuffisance tricuspidiennne se traduit par une morphologie analogue à celle de l'insuffisance mitrale, sur les courbes de pressions

enregistrées au niveau de l'oreillette droite :

— I T minime : 9 fois, dont 2 fois découverte pure du cathétérisme.

— I T moyenne : 1 fois (Obs. n° 5)

— I T majeure : 1 fois (Obs. n° 8).

. Une hypertension artérielle pulmonaire (H T P) minime a été reconnue 19 fois.

. Une H T P moyenne a été trouvée 7 fois.

-- Angiographie ventriculaire gauche.

L'angiographie ventriculaire gauche, ou mieux la cinéangiographie sélective ventriculaire gauche apportent des éléments diagnostiques importants, en permettant notamment de déceler ou de suivre le trajet des fuites anormales du liquide opaque et d'apprécier de façon quantitative l'opacification des oreillettes à partir des ventricules.

L'angiographie statique peut comporter deux injections :

— une injection par voie veineuse de façon à repérer les différentes cavités cardiaques, en particulier, de situer l'oreillette droite, l'oreillette gauche, et de faire la preuve de la présence de deux ventricules ;

-- mais surtout une injection sélective dans le ventricule gauche (V G). Celui-ci est atteint par voie rétrograde artérielle fémorale ou accessoirement par voie axillaire, ou par voie saphène en poussant la sonde à travers la CIA. C'est la ventriculographie gauche qui apportera les éléments de certitude.

En effet, sur une incidence de face ou oblique, certains aspects angiocardigraphiques sont très particuliers au CAV :

. Au temps systolique.

— La verticalisation de l'anneau mitral vu en enfilade sur l'incidence de face, est très caractéristique.

-- Au bord droit du V G (qui correspond à la grande valve mitrale) apparaît une image d'indentation : elle dessine la fente valvulaire mitrale ; les lèvres de cette fente apparaissent parfois nettement.

— Des cordages multiples et aberrants, insérés sur la grande valve mitrale, peuvent parfois être responsables d'un aspect irrégulier du contour droit du V G.

— Une image lacunaire peut apparaître à la partie supéro-externe du V G : elle représente le pilier antérieur en position anormale du fait de la rotation du V G.

— En systole, le rétrécissement du canal aortique apparaît toujours nettement alors que la chambre de chasse du V G a un aspect normal.

— Si existe une CIV, on note de profil, à partir du V G, un jet de liquide opaque situé à la partie haute de l'image ventriculaire, se dirigeant en avant, horizontalement et venant imprégner l'infundibulum pulmonaire puis l'artère pulmonaire.

De face, la CIV est moins nettement visible, mais on voit apparaître l'artère pulmonaire au niveau de l'arc moyen.

— Quand existe une insuffisance tricuspiddienne, on assiste à l'opacification de l'oreillette droite (O D) après celle du V D.

. *Au temps diastolique.*

Au bord droit du contour du V G, les deux hémi-valves s'écartent, le sang auriculaire gauche non opacifié fait irruption à travers la fente mitrale et parvient directement au canal aortique, court-circuitant la chambre de remplissage ventriculaire gauche. Ainsi est réalisée la classique image «d'amputation diastolique de la chambre de chasse du V G».

— Le canal aortique semble réduit à une opacité étroite, voire filiforme, à bords parallèles ou convergents (image en «cou d'oie» des anglo-saxons).

— Enfin les mouvements de l'hémi-valve antérieure sont parfaitement analysables en ciné-angiographie.

La ciné-angiographie permet également d'apprécier la fuite mitrale :

— tantôt la fente mitrale apparaît parfaitement étanche ;

— tantôt il existe une fuite mitrale, se produisant par la fente et se projetant de gauche à droite vers les cavités auriculaires, essentiellement vers l'O D. (Bib. 4, 7, 23, 26, 86, 98, 127).

MODE OPERATOIRE

Depuis la première intervention chirurgicale correctrice réalisée en 1953 par LILLEHEI et coll., les techniques ont beaucoup évolué en matière de chirurgie cardiaque et en particulier de la chirurgie des CAV.

Dans un premier temps, le traitement chirurgical était conduit sous hypothermie ce qui ne donnait au chirurgien que quelques brèves minutes pour tenter de corriger la malformation et ne lui permettait que la fermeture de l'ostium primum.

A partir de 1958, les interventions furent conduites sous circulation extra-corporelle (CEC) ce qui a permis au chirurgien d'aborder en toute quiétude le problème des lésions mitrales.

-- La voie d'abord.

La thoracotomie bilatérale, ou la thoracotomie droite passant par le quatrième espace intercostal sont maintenant abandonnées au profit de la sternotomie médiane, voie d'abord de prédilection car elle permet une bonne exposition des lésions.

-- L'assèchement cardiaque.

La CEC est, nous l'avons vu, le seul procédé qui autorise une intervention à cœur ouvert pendant un temps suffisant pour une exploration et une cure complète des lésions.

-- L'exploration intra-cardiaque aveugle.

Dans tous les cas, elle a précédé la réparation des lésions.

Le toucher digital effectué à cœur fermé battant, constitue un temps capital car il réalise un premier bilan des lésions :

. il précise l'existence éventuelle d'une fuite mitrale ou/et tricuspidiennne.

- . il apprécie au passage les caractères de l'O P.

Mais le but essentiel de ce geste consiste, une fois la fente mitrale repérée,

- . à rechercher l'existence d'une fuite,
- . à évaluer son degré approximatif,
- . à la localiser grossièrement : la fuite peut se produire sur toute la longueur de la fente, à sa base ou au niveau de son bord libre.
- . à apprécier enfin « l'étoffe restante sur les deux segments de la grande valve que l'on sent plus ou moins bombée sous le doigt dans la systole » (VAYSSE, Bib. 171).

Les canules en place, la CEC est mise en route.

— L'exposition per-opératoire des lésions.

L'oreillette droite peut être ouverte selon plusieurs méthodes :

- . la plus fréquemment utilisée est une incision large, verticale de l'O D en avant ou entre les canules. Ce fut le cas chez 47 sujets.
- . Une incision horizontale a été pratiquée 2 fois (Obs. n° 9 et 26).
- . Une incision en « L » a été effectuée dans le cas n° 29.
- . Une incision en « L » inversé dans le cas n° 37.

Notons que dans le cas n° 35, une ventriculotomie droite a précédé l'incision verticale de l'O D car il s'agissait au départ de la correction d'une CIV banale. En fait, le chirurgien a retrouvé une CIV type CAV peu accessible par la première voie d'abord, associée à une CIA type ostium secundum, raison pour laquelle nous avons conservé cette observation dans cette série.

En fait, quelle que soit l'incision choisie, elle permet une bonne exposition des lésions, ce qui est indispensable à une analyse minutieuse.

Sont successivement étudiées :

- Le défaut septal,
- les lésions tricuspidiennes,
- l'appareil mitral.

De plus, des lésions associées, déjà soupçonnées ou non sur la clinique et les examens paracliniques, seront systématiquement recherchées.

Dans notre série, n'ont été retrouvées que des formes incomplètes de CAV.

Le bilan des lésions a montré :

- . Deux ostium primum isolés (Obs. 27 et 51).
- . 16 formes partielles pures ;
- . 7 formes partielles associées à d'autres malformations, dont :
 - 2 cas associés à un ostium secundum (5 et 37),
 - une fois à un retour veineux pulmonaire anormal, avec d'ailleurs un défaut septal tel qu'il s'agissait presque d'une oreillette unique. (Obs. n° 38),
 - une fois à une oreillette unique vraie (Obs. n° 50),
 - deux fois il s'agissait d'une forme partielle de CAV associé à la persistance d'un foramen ovale (Obs. n° 7 et 10),
 - une fois enfin (obs. n° 43), la forme partielle de CAV s'accompagnait d'un sinus venosus et d'une sténose pulmonaire.
- . Dans 22 cas, il s'agissait de formes intermédiaires de CAV comportant des lésions de la valve tricuspide septale n'entraînant pas en règle de retentissement hémodynamique. Parmi eux, le cas n° 12 comporte en plus une CIV.
- . Trois fois enfin, une forme intermédiaire de CAV était associée
 - dans le cas n° 26 à un ostium secundum et un orifice mitral double,
 - dans le cas n° 36 et 46 à un ostium secundum.
- . Enfin l'observation n° 35 a été conservée, bien qu'atypique car elle associe un ostium secundum à une CIV type CAV.

— Le traitement des lésions.

1) Le défaut septal.

Il a toujours été corrigé.

. Une seule fois l'O P a été suturé par 7 points en U en raison de sa taille minimale permettant une bonne correction du shunt sans que les fils assurant cette correction ne subissent une tension trop importante (Obs. n° 3).

. 43 fois, l'OP a été obturé par une plaque de Dacron, fixée par des points séparés sur le septum inter-ventriculaire, et ce, assez souvent à cœur battant ; et, par un à deux surjets aux reliquats du septum inter-auriculaire.

Une fois (Obs. n° 38), la mise en place de ce patch a été faite de façon à corriger le R V P A.

Cette technique, si elle ne peut supprimer totalement la survenue possible d'un BAV complet définitif, permet au moins d'en limiter la fréquence puisque l'on sait en effet que le faisceau de His longe le bord postéro-inférieur de l'O P.

- . Un patch englobant à la fois l'O P et un ostium secundum ou un foramen ovale a été fixé 4 fois selon cette même technique de base. (Obs. n^{os} 5, 10, 36, 37).

- . Deux fois, à un patch sur l'O P, on a associé une suture directe de l'ostium secundum associé.

- . Par ailleurs, la CIV présente dans les cas n^{os} 22 et 50 a été suturée directement. Cette suture a été réalisée à points séparés.

- . Enfin deux fois, un patch en Dacron a été nécessaire pour obturer une CIV :

- dans le cas n^o 35, ceci s'accompagnait d'une suture directe de l'ostium secundum associé ;

- dans le cas n^o 12 s'y associait un patch différent sur l'O P.

2) Les lésions valvulaires mitrales.

La cure de ces lésions constitue l'étape la plus délicate de l'intervention.

- . 41 fois, la fente mitrale présente a été suturée à points séparés ;

- . 4 fois, l'importance des lésions mitrales a nécessité la mise en place d'une valve prothétique mitrale (Obs. n^{os} 8, 9, 17, 25).

- . Notons que dans les observations n^o 26 et n^o 37 qui comportaient une fente mitrale complète et un orifice mitral double, la correction a consisté en une double commissurotomie, suture de la fente, puis plastie des piliers de la valve antérieure, enfin, mise en place d'une prothèse type «anneau de Carpentier», afin de supprimer la fuite résiduelle.

- . Dans l'observation n^o 22, la fente mitrale n'a pas été suturée car la fuite mitrale existant était centrale.

- . Dans l'observation n^o 32, il persiste après suture une fuite mitrale centrale minime.

- . Dans les cas n^{os} 33 et 42, il existait une fente mitrale mais pas de fuite, aussi cette valve n'a-t-elle pas été touchée.

3) Les lésions tricuspidiennes.

Dans notre série, nous avons retrouvé des anomalies de la valve tricuspide septale dans 25 observations. Ces lésions étaient en règle représentées par une atrésie plus ou moins importante de la valve tricuspide septale, mais il n'existait pas d'insuffisance tricuspiddienne en résultant. Dans l'observation n^o 12, il existait une valve septale tricuspido-mitrale sans fuite.

Les seules fuites tricuspidiennes observées dans cette série étaient le fait d'une distension trop importante des cavités droites, nécessitant la mise en place d'un « anneau » soit d'emblée (Obs. n^{os} 8, 26, 37), soit dans un deuxième temps (Obs. n^o 20).

Enfin, dans l'observation n^o 17, correspondant à une nouvelle intervention 12 ans après la première, les dégâts des valves tricuspides secondaires à la distension des cavités droites ont nécessité le remplacement de ces valves par une hétérogreffe.

4) Les lésions associées.

Nous avons vu la correction des autres types de CIA associés à l'O P.

Dans le cas n^o 38, le R V P A associé a été corrigé lors de la pose du patch inter-auriculaire.

Dans le cas n^o 43, la sténose pulmonaire a été traitée par commissurotomie instrumentale.

— Les temps terminaux comprennent :

- . « Le parage des cavités gauches qui est conduit avec beaucoup de soin et comporte systématiquement une ponction par trocard de l'aorte ascendante ;

- . L'oreillette droite est refermée par un double surjet ;

- . A l'arrêt de la CEC, l'oreillette gauche est palpée soigneusement et explorée hémodynamiquement pour déceler et apprécier une fuite résiduelle » (Ph. Blondeau).

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Nous envisagerons successivement :

- la mortalité opératoire
- l'évolution post-opératoire immédiate
 - . favorable
 - . vers les complications transitoires et permanentes.

Ceci, au cours de la période d'hospitalisation qui a duré en moyenne un mois pour chacun.

- les résultats de la réparation chirurgicale.

1) La mortalité opératoire.

Sur les 51 sujets, 46 sont actuellement en vie, ce qui représente une mortalité de 9,8 %.

Les 5 décès ont eu lieu :

- deux d'entre eux au cours de l'intervention :

- . Dans le cas n° 16, la mort est survenue à la suite d'une aggravation du bloc intra-ventriculaire entraînant rapidement une inefficacité cardiaque irrécupérable malgré plusieurs heures d'assistance circulatoire. Notons que chez ce sujet, l'on suspectait fortement une atteinte du lit coronarien ce qui avait conduit à pratiquer dans le bilan pré-opératoire une coronarographie qui s'est avérée normale.

- . Dans les cas n° 17, le décès est la conséquence d'un choc hémorragique dû à une plaie pratiquée en début d'intervention sur la vaine cave inférieure du fait des multiples adhérences soudant les structures voisines au cœur, chez une malade déjà opérée 12 ans auparavant.

- Dans l'observation n° 26, le décès est survenu au deuxième mois, après une réintervention au 26ème jour ayant donné lieu à une correction chirurgicale très satisfaisante de la malformation cardiaque. (Voir l'observation détaillée).

— Dans l'observation n° 44, le décès survient vers la 40ème heure post-opératoire après de multiples problèmes de réanimation détaillés plus haut.

— Enfin, une malade est morte subitement 5 mois après l'intervention, alors qu'elle était très améliorée sur le plan clinique. Il est à noter que cette malade vivait seule et qu'elle présentait dans ses antécédents, outre des troubles du rythme paroxystiques ne s'étant pas reproduit pendant la période d'hospitalisation, plusieurs tentatives d'autolyse. La cause du décès n'a pas été déterminée du fait de sa découverte tardive. (Obs. n° 8).

Avec un taux de mortalité à 9,8 %, cette série se situe dans la moyenne habituelle de morbidité opératoire comme le prouve le tableau suivant, dans lequel nous avons comparé les résultats de différentes équipes (Tableau n° III).

De plus, sur ce plan, on note une nette amélioration dans le service lui-même puisqu'en 1969, sur une série de 100 malades, il y avait eu 16 décès, soit une mortalité de 16 %.

TABLEAU III

	Nb d'opérés	Nb de décès	Mortalité en %
Cooley 1960	29	4	13 %
Gerbode et coll. 1967	46	7	15,1 %
Taguchi et coll. 1967	51	4	7,8 %
Dubost et coll. 1969	100	16	16 %
Mac Mullan et coll. 1972	27	2	7 %
Wanderman et coll. 1972	20	0	0 %
Dubigeon et coll. 1972	31	3	9,3 %
Ch. Hahn et coll. 1972	20	1	5 %
Dubost et coll. 1973	51	5	9,8 %

2) L'évolution post-opératoire immédiate.

— *L'évolution a toujours été satisfaisante*

Parmi les 49 sujets restant après l'intervention, 7 sujets seulement n'ont présenté aucun trouble post-opératoire jusqu'à la fin de l'hospitalisation. Ce sont les cas n°s 2, 4, 5, 11, 12, 13, 18.

Notons que la malade n° 2 avait pourtant des antécédents de défaillance cardiaque globale et également de BAV 2 intermittent, qui ne se sont pas reproduits après correction chirurgicale, pendant 2 ans, à notre connaissance.

La malade n° 5 présentait également une insuffisance cardiaque rebelle au traitement médical avant l'intervention. Dès la troisième semaine, elle présentait une amélioration importante sur le plan fonctionnel.

Ceci représente donc 13,7 % de CAV opérés avec succès et sans aucune complication post-opératoire.

— Pour les autres sujets, *l'évolution a été marquée par différents types de complications.*

Certaines sont la conséquence directe de l'intervention, soit de la sternotomie, soit de la circulation extra-corporelle.

Nous avons retrouvé ainsi :

- . 8 fois un syndrome fébrile dès les premières heures.
 - 5 fois on n'a retrouvé aucun germe aux différents prélèvements mis en culture (Obs. n°s 7, 8, 31, 33, 39).
 - 1 fois le syndrome infectieux est rattaché à la survenue d'une médiastinite (Obs. n° 37) qui sera drainée et guérira sans séquelles.
 - 2 fois, il s'agit d'une septicémie vraie, l'une à Moraxelle (Obs. n° 29), l'autre à staphylocoque pathogène (Obs. n° 41). Dans les deux cas, la stérilisation a été obtenue après antibiothérapie.
- . Un syndrome inflammatoire marqué avec frottement péricardique persistant a entraîné une corticothérapie dans le cas n° 1.
- . Un ictère d'étiologie mal définie, rapidement résolutif a été observé dans le cas n° 8.
- . Des troubles psychiques passagers, fréquents après une CEC ont été retrouvés 4 fois dans la période post-opératoire immédiate, dans les observations n°s 10, 23, 39, et 44.
 - Dans le cas n° 44, les troubles de la conscience étaient accompagnés de convulsions survenant sur un fond de grands désordres métaboliques avec d'abord acidose métabolique profonde suivie d'une alcalose métabolique et d'une insuffisance cardiaque, rénale et hépatique. La mort survient vers la 40ème heure. (Voir observation détaillée).

— Enfin, le patient n° 28 présentait des signes ECG d'ischémie sous-épicaudique régressifs en quelques jours, tandis que la malade n° 26 présentait une ischémie postérieure importante et lente à régresser après la première intervention.

D'autres complications sont dues à la nature des lésions et à leur retentissement cardiaque.

. Une insuffisance cardiaque est apparue 9 fois dans les suites post-opératoires immédiates.

— Dans 3 cas, il existait à l'examen pré-opératoire des signes évidents d'insuffisance ventriculaire droite (Obs. n°s 3, 9, 20).

Les patients n°s 3 et 20 ont présenté une défaillance cardiaque minime conduisant, pour la seconde patiente à une reprise opératoire pour pose d'un anneau tricuspidaire.

Quant à la patiente n° 9, elle a fait un épisode de défaillance cardiaque importante.

Mais dans ces trois observations, le traitement digitalo-diurétique a été suffisant pour faire régresser totalement tous les signes en une quinzaine de jours.

— Les 6 autres patients ne présentaient pas de signes patents d'insuffisance cardiaque avant l'intervention (Obs. 26, 31, 43, 44, 46, 49).

Trois de ces sujets ont eu une insuffisance cardiaque minime, cédant très bien sous traitement digitalo-diurétique (Obs. 31, 43, 46).

Les observations n°s 26 et 44 ont été détaillées plus haut, puisque les deux patientes sont décédées.

Enfin, dans le cas n° 49, il s'est produit dans les suites immédiates une insuffisance ventriculaire gauche minime devenant très vite secondaire en raison des troubles du rythme cardiaque importants lui succédant. Nous reviendrons sur ce cas.

. En effet, les troubles du rythme cardiaque ont été la complication post-opératoire la plus fréquente, quel que soit le type du trouble du rythme observé. Nous allons les étudier séparément.

3) Résultats opératoires.

Quoi qu'il en soit, malgré un certain nombre de complications post-opératoires, les résultats sont tout à fait en faveur de la chirurgie :

-- En effet, il apparaît en règle une nette amélioration de l'état des sujets, et ce assez rapidement puisque pour 36 opérés, ceci était déjà noté au cours de la période d'hospitalisation.

-- Pour 9 d'entre eux, c'est l'examen de sortie de la maison de repos qui relève cette amélioration fonctionnelle et générale.

Toutefois, signalons que dans le cas n° 42, ceci est visible malgré une IM et une hypertension artérielle pulmonaire persistantes, et que dans l'observation n° 47, il persiste des anomalies de conduction à un mois, régressant par la suite.

Enfin la patiente n° 8 est décédée à 4 mois malgré son bon état général.

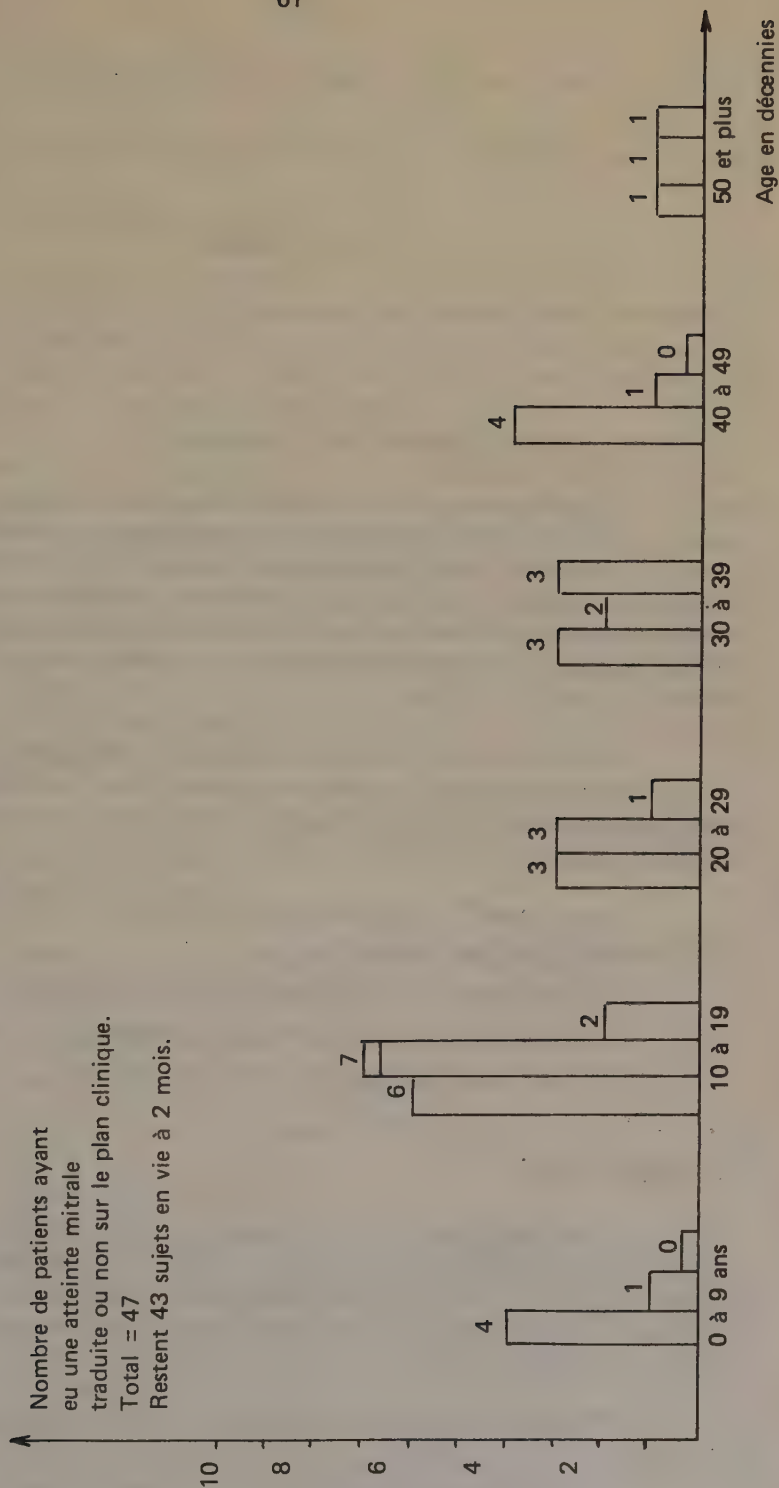
— Sur le plan clinique, nous avons regroupé dans le tableau n° IV les IM résiduelles et leur degré en fonction de l'intensité du souffle systolique apexo-axillaire.

TABLEAU IV : L'insuffisance mitrale résiduelle post-opératoire

Pas d'IM : S S = 0

S S = 1/10

S S = 2/10



DYSRYTHMIES

A. RAPPELS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

On sait que le muscle cardiaque, outre sa fonction contractile, a la propriété de créer, en dehors de toutes causes extérieures, des excitations rythmiques. A cet **automatisme** s'ajoute la possibilité de transmettre ces impulsions à l'ensemble de la musculature cardiaque ; c'est la **conductibilité**. Celle-ci est sous la dépendance de formations myocardiennes spéciales : les **voies de conduction** que nous avons décrites plus haut.

Le **nœud sinusal**, d'automatisme plus rapide, prend la commande sur les centres d'automatisme sous-jacents, plus lents mais qui, en cas de défaillance du centre initiateur, sont autant de relais possibles et de mécanismes de sécurité.

Les troubles du rythme cardiaque peuvent être le résultat de différents ordres de perturbations :

- 1) Il peut s'agir du dérèglement du rythme sinusal ;
- 2) Un rythme ectopique peut se substituer au rythme sinusal ;
- 3) Il peut s'agir de troubles de la conduction.

B. RESULTATS

- Sur les 51 patients, 16 seulement n'ont pas présenté d'anomalie nouvelle significative à l'E.C.G. (Voir le Tableau n° V.). Ceci représente donc 31 % de sujets n'ayant pas de modification importante de l'E.C.G. après l'intervention, en particulier pas de trouble de conduction nouveau.

--- Ce sont tous des sujets présentant des formes partielles de C.A.V. :

- . 6 formes partielles pures ;

- . 3 formes partielles avec ostium secundum associé (Obs. n^{os} 5, 7, 10)
- . 2 formes partielles déjà opérées 12 ans auparavant (Obs. n^{os} 8 et 9)
- . 5 formes intermédiaires.

— De plus, parmi ces patients, trois ont plus de 35 ans (5, 8 et 9) et ont une arythmie par fibrillation auriculaire. Deux d'entre elles sont des formes *redux* à 12 ans, ayant une incontinence valvulaire importante, une insuffisance cardiaque de stade III, chez lesquelles une prothèse mitrale s'est avérée indispensable.

Notons que nous avons fait entrer dans cette série les sujets n^{os} 7 et 28 qui présentaient dans la période post-opératoire une dextro-rotation cardiaque de 40° environ, sans autre anomalie.

Il faut signaler également que dans l'observation n° 2, il s'agit d'une femme de plus de 35 ans (38), en insuffisance cardiaque stade III, ayant des antécédents de BAV 2 paroxystique et également d'un épisode régressif de BAV complet. Cette patiente n'a pas présenté à nouveau de trouble de conduction (hormis le BAV 1 pré-existant) depuis son intervention (2 ans).

● Il reste donc 69 % des patients qui eux ont présenté un ou plusieurs types de troubles du rythme. Nous allons étudier ces divers cas en essayant de les classer.

1) Il peut s'agir d'un dérèglement du rythme sinusal :

- Soit par accélération : tachycardie sinusale.
- Soit par ralentissement : bradycardie sinusale.
- Soit par irrégularité : arythmie sinusale.
- Soit par défaillance : arrêt sinusal.

a) *Tachycardies sinusales.*

Nous en avons observé 9 au total dans les suites opératoires :

— L'une survint au deuxième jour chez un patient présentant avant l'intervention une arythmie par fibrillation auriculaire avec **BBD** complet faisant place dès la sortie de salle d'opération à un rythme sinusal avec **BBG** complet (Obs. n° 25). Cette tachycardie sinusale primitive s'accompagnait d'un BAV 1 et disparut spontanément.

— 8 fois, la tachycardie sinusale représentait le premier trouble du rythme jamais observé (Obs. n^{os} 24, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35).

TABLEAU V : E C G non modifiés pendant et après l'intervention.

E C G	Nombre	N° Observation	Type anatomique	Autres troubles du rythme pré-op.	N° Obs
BBD isolé	1	9	F.P. redux à 12 ans	AC/FA + ESV	9
BAV 1 + BBG	1	19	F.P.		
BAV 1 + BID + HBAG	4	1. 3. 4. 12	2 FP + 2 FI	Tachycardie paroxystique	4
BAV 1 + BBD + HBAG	5	2. 7. 11. 18. 28	3 FP + 2 FI dont 1 FP + O.S.	BAV 2. ESV	2
BID + HBAG	3	6. 10. 13.	2 FP + 1 FI dont 1 FP + O.S.	1 épisode de flutter auric.	10
BBD + HBAG	2	5. 8.	1 FP redux à 12 ans + 1 FP + O.S.	AC/FA AC/FA + ESV	5 8
Total	16				

. Dans 3 cas ce trouble était imputable à une fièvre élevée (Obs. n^{os} 29, 31, 33).

. Une fois elle accompagnait un encombrement pulmonaire important (Obs. n^o 30).

. Trois de ces tachycardies sinusales étaient primitives : Obs. n^{os} 24, 32, 34).

. La patiente n^o 35, outre un épisode de tachycardie sinusale avec BAV 1, lequel BAV 1 persistera jusqu'au sixième jour, présente une arythmie extra-systolique.

. Parmi ces patients, cinq ont reçu des Digitaliques à l'occasion ou avant la survenue de cet épisode (Lanatoside C). Ce sont les sujets n^{os} 29, 30, 31, 33 et 34).

Il est à noter qu'aucun d'entre eux n'a aggravé à cette occasion les troubles de la conduction intra-cardiaque qu'il pouvait présenter.

b) Bradycardies sinusales.

Hormis les bradycardies sinusales observées lors de l'intervention et qui étaient liées à chaque fois à une excitation vagale due au geste opératoire, nous n'avons relevé qu'un seul cas de cette dysrythmie. Il s'agit du patient N^o 14 qui présentait avant l'intervention un E.C.G. particulier avec lambeaux de rythme jonctionnel sur fond de bradycardie sinusale. Celle-ci a persisté dans les suites opératoires jusqu'au 16ème jour pour disparaître alors.

c) Arythmies sinusales et arrêt sinusal.

La patiente n^o 22 présentait en pré-opératoire une arythmie sinusale avec pauses sur laquelle se greffaient des lambeaux de rythme jonctionnel.

Au total, on peut dire que les tachycardies sinusales ont été le trouble du rythme cardiaque sinusal le plus fréquent et qu'il s'agissait à chaque fois d'un trouble précoce (avant la 48ème heure), et fugace (durant quelques heures seulement).

La présence d'un traitement digitalique préventif ou mis en œuvre devant une insuffisance cardiaque n'a pas empêché l'apparition de ce trouble du rythme et n'a pas provoqué de trouble de la conduction supplémentaire.

2) Un rythme ectopique peut se substituer au rythme sinusal.

Il peut s'agir d'un rythme de remplacement en cas de défaillance

sinusale ou d'hyper-excitabilité d'une zone myocardique qui normalement ne forme pas d'excitation.

a) Extrasystoles.

Nous n'avons pas tenu un compte exact de cet accident rythmique, en particulier nous n'avons pas retenu les extrasystoles, ventriculaires surtout, en rapport avec un désordre métabolique, ou des extrasystoles polymorphes n'ayant jamais entraîné la mise en route d'un traitement du fait de leur petit nombre.

— Des extrasystoles supra-ventriculaires polymorphes ont entraîné une arythmie extra-systolique sans retentissement clinique important dans l'observation n° 35, alors que dans le cas n° 49, elles ont joué leur rôle de précurseurs de troubles plus graves.

— Des E.S.V. assez nombreuses émaillaient l'E.C.G. pré-opératoire des patients n°s 2 et 8, et pour la patiente n° 2, ont retrouvé des épisodes de bigeminisme.

Dans les suites post-opératoires, ce trouble a été retrouvé :

. 4 fois sans donner lieu à de grands problèmes tout au long de la période d'hospitalisation (Obs. n°s 8, 23, 36, 38).

. 2 fois il s'agissait des prémices de dysrythmies plus graves. Dans le cas n° 48, des ESV polymorphes coexistaient avec un rythme jonctionnel d'échappement. Chez l'enfant BLA... Obs. n° 49, les ESV ont précédé des épisodes de tachycardie ventriculaire et de torsades de pointe à la fois alternés et imbriqués. Nous reviendrons sur ce cas plus loin.

b) Tachycardies hétérotopes.

Elles sont dûes à la mise en jeu, à cadence rapide, de foyers ectopiques submergeant le rythme de base et dont l'origine peut être :

- Auriculaire
- Jonctionnelle
- Ventriculaire.

* Auriculaire

— Une fibrillation auriculaire a été retrouvée sur l'E.C.G. pré-opératoire dans six observations : n°s 5, 8, 9, 17, 20 et 25. Ce trouble du rythme existait depuis des dates différentes :

- . Un an pour les patients n°s 5, 20 et 25.
- . 3 ans, 6 ans et 8 ans respectivement pour les sujets n°s 8, 9 et 17.

Trois d'entre eux ont conservé cette arythmie par fibrillation auriculaire après l'intervention (Obs n^{os} 5, 8 et 9).

Une patiente est décédée pendant l'intervention d'un problème hémorragique incoercible (n^o 17).

Dans deux cas, ce trouble du rythme n'est pas réapparu au cours de toute la période post-opératoire (Obs. n^{os} 20 et 25).

. Dans le cas n^o 20, l'apparition d'un BAV complet en cours d'intervention a justifié la mise en place d'emblée d'un stimulateur endocorporel définitif, ce qui a relégué au second plan le problème de la fibrillation auriculaire. En fait, celle-ci a bien disparu. Quant au patient n^o 25, il a présenté dès le retour en réanimation un E.C.G. en rythme sinusal avec BBG complet au lieu d'un BBD complet. De plus, nous l'avons vu, il a présenté au deuxième jour un épisode de tachycardie sinusale primitive avec BAV 1, régressant spontanément.

Notons à cette occasion que dans ces deux cas, l'installation du trouble du rythme était assez précoce (1 an) et l'on peut penser que la défibrillation post C.E.C. a servi de traitement spécifique.

Parmi les sujets n'ayant pas de troubles du rythme auriculaire sont apparues deux fibrillations auriculaires (n^{os} 14 et 23). Dans les deux cas, aucun traitement n'a été entrepris, mais le trouble du rythme a cédé spontanément au bout d'environ une heure chez le patient n^o 14 et dans l'autre cas au bout de 7 jours.

— Un flutter auriculaire a été retrouvé dans les antécédents du sujet n^o 10. Cet épisode céda rapidement sous traitement et ne s'est jamais reproduit à notre connaissance.

Nous avons réuni dans le tableau n^o VI l'ensemble des troubles du rythme auriculaires observés.

* Jonctionnelle

Nous rappellerons brièvement les critères de diagnostic électrique des rythmes jonctionnels.

Classiquement, l'activité électrique jonctionnelle, qui contrôle à la fois les oreillettes et les ventricules, se définit par :

a) Un complexe ventriculaire QRS normal, prenant origine au-dessus de la bifurcation du faisceau de HIS (sauf en cas d'aberrance ventriculaire).

b) Une onde «P rétrograde», positive en aVR, plate ou iso-électrique en D 1, et négative en D 2, D 3, aVF, du fait de l'activation auriculaire dirigée généralement vers le haut, l'avant et la gauche. Cette

TABLEAU VI : Troubles du rythme auriculaires

Troubles pré-opératoires	Nb	Inchangés	Guérison	Nouveaux troubles auriculaires TS	AC/FA	Autres modifications
AC/FA	6	3	3	1		2
Aucun trouble du rythme auriculaire	45			8	2	

onde «P» peut précéder, être comprise dans ou suivre le complexe ventriculaire, selon son lieu d'origine et la vitesse des temps de conduction antérograde et rétrograde.

c) En l'absence de troubles de la conduction, l'intervalle P' — R est raccourci et inférieur à 0,12 seconde.

Conventionnellement, il est habituel de séparer les rythmes jonctionnels en :

— Rythme passif, témoignant de la déficience du pace-maker supérieur, sinusal. La fréquence physiologique propre du pace-maker jonctionnel se situe autour de 40 à 50 pulsations par minute, mais ne dépasse normalement pas les 65 à 70/minutes.

— Rythme actif, si la fréquence cardiaque dépasse les 70 battements par minute, ce rythme pouvant être considéré comme accéléré à la suite d'une exaltation de la région jonctionnelle, compte tenu des propriétés électrophysiologiques de cette région.

Parmi ces rythmes actifs, on peut distinguer :

. Les tachycardies non paroxystiques, souvent les plus lentes (70 à 110 comme fréquence cardiaque), sont dûes à l'hyperautomaticité des jonctions auriculo-nodales ou nodo-hissiennes : nous les appellerons rythmes jonctionnels actifs tout court.

. Les tachycardies paroxystiques, type maladie de Bouveret, sont dûes à une «boucle» dite de «ré-entrée», que parcourt l'activation dans le nœud auriculo-ventriculaire, à la faveur d'une «dissociation longitudinale» dans le nœud de Tawara que réalisent une prédisposition anatomique ou une extrasystole. On parle alors de tachycardies réciproques.

Nous avons observé :

— Deux fois un rythme jonctionnel passif, par défaillance du nœud sinusal. Il s'agit des observations nos 14 et 22. Dans le cas n° 14, nous avons vu qu'il s'agissait de lambeaux de rythme jonctionnel lent sur fond de bradycardie sinusale, inchangés par l'intervention mais ne nécessitant pas de traitement spécifique. Ceci s'accompagnait d'un BAV du premier degré.

Dans le cas n° 22, les lambeaux de rythme jonctionnel survenaient sur une arythmie sinusale avec pauses. Dans les suites post-opératoires ces rythmes passifs ne sont pas réapparus alors que l'on a pu observer des rythmes actifs.

— Des rythmes jonctionnels actifs des deux types ont été observés en majorité.

. Nous citerons tout d'abord six patients ayant présenté des antécédents d'épisodes de tachycardies paroxystiques, dont 3 non éti-
quettées vraiment mais évocatrices de tachycardie réciproque (Obs.
n^{os} 4, 26 et 39) et les 3 observations suivantes :

N^o 35 qui présentait des antécédents de tachycardie paroxys-
tique avec des passages de wandering pace-maker.

N^o 37, ayant des crises de tachycardie type Bouveret.

N^o 50 qui présente un syndrome de Wolff-Parkinson-White.

. Par ailleurs, des rythmes jonctionnels actifs et des tachy-
cardies réciproques ont été observés mais leur classification est assez
malaisée car les deux types de troubles sont étroitement intriqués, se
succédant parfois très rapidement dans le temps.

Nous avons observé globalement dix rythmes jonctionnels
actifs et huit tachycardies réciproques, le tout survenant chez quatorze
sujets.

a) Nous avons réuni les rythmes jonctionnels actifs dans le
tableau n^o VII.

— Parmi les dix patients concernés, on retrouve sur le plan
anatomique :

- . Une forme partielle (Obs. n^o 15) de CAV ;
- . Une forme partielle associée à un ostium secundum et à
une sténose pulmonaire (Obs. n^o 43).
- . Six formes intermédiaires.
- . Une forme intermédiaire avec oreillette unique ;
- . Un ostium primum.

— Il est intéressant de noter que tous les rythmes jonction-
nels observés, sauf un qui est apparu le treizième jour, ont débuté
avant la 24^{ème} heure après l'intervention, donc il s'agit apparemment
d'un trouble précoce.

— Leur durée va de quelques heures à quatre jours.

— Les circonstances de survenue de cette dysrythmie sont
variables :

. Dans deux cas, il s'agit d'un trouble inopiné (Obs. n^{os} 41
et 43) mais à chaque fois, il accompagnait l'apparition d'un trouble de
conduction, BAV 3 dans le premier cas, BAV 1 rétrograde dans le se-
cond. Le BAV 1 a persisté pendant trois jours alors que le rythme
jonctionnel n'avait duré qu'une journée.

. Quatre fois, le trouble se produit dans le contexte d'un
BAV 3, appareillé par stimulateur endocorporel définitif dans le cas
n^o 15.

. Dans l'observation n^o 40, le rythme jonctionnel fait suite

TABEAU VII : Rythmes jonctionnels actifs
(Tachycardies non paroxystiques)

N° Obs.	Date d'apparition	Durée	Circonstances d'apparition	Signes d'accompagnement	Suites	Traitement
15	R.S.O.P.	3 j.	BAV 3 : P M définitif	R. Stimulé	R. stimulé	
22	24ème heure	4 j.	BAV 3 puis DIR		R. sinusal	
40	premier jour	3 j.	Après une T.J. type Bouveret		R. sinusal	
41	24ème heure	Qq h.		BAV 3	R. stimulé	P M relais transitoire
43	24ème heure	2 j.		BAV 1 rétrograde durant 3 j.	R. sinusal avec BAV 1	
44	R.S.O.P.	Qq mn	Etat précaire	I. pluri-viscérale	T.J. extrême puis mort à 40 h.	Isuprel
45	24ème heure	2 j.	Tr. ischémiques postérieurs		DAV pdt 3 j. puis R. sinusal	
48	R.S.O.P.	1 j.	BAV 3 incomplet	Tr. de conduction E S V	R.S. et R.N. au 2è j. et BAV 1	
49	R.S.O.P.	10 h.	Sub-OAP		ESV puis TV et TP	
51	13ème jour	3 j.	BAV 3		DAV et RJ	

à une tachycardie réciproque type Bouveret.

. Enfin, trois fois, il existe un contexte clinique particulier lors du déclenchement du trouble du rythme :

— Etat hémodynamique très précaire et insuffisances pluri-viscérales pour la patiente n° 44 ;

— Troubles ischémiques postérieurs à la suite d'une embolie coronaire gazeuse probable (Obs. n° 45).

— Sub-oedème pulmonaire pour la petite BLA... Obs. n° 49.

— Les signes d'accompagnements relevés étaient des troubles de conduction pour trois sujets (Obs. n°s 41, 43, 48).

— Nous n'avons pas retrouvé trace de traitement spécifique institué, ces rythmes étant en règle parfaitement tolérés.

— Les suites immédiates ont été dans l'ensemble favorables, avec un retour en rythme sinusal rapide pour les quatre patients suivants : 22, 40, 43 et 48.

. Pour deux sujets, la cessation du trouble du rythme a permis une stimulation électrique satisfaisante, permanente pour la patiente n° 15, transitoire dans l'observation n° 41.

. Dans deux cas, le rythme jonctionnel a fait place à une dissociation auriculo-ventriculaire transitoire (Obs. n°s 45 et 51).

. Enfin pour les petites filles ABD et BLA (Obs. n°s 44 et 49), la cessation du trouble s'est faite dans un tableau dramatique aboutissant à une mort rapide pour la première et à une guérison parfaite pour l'autre. Nous reverrons ces deux observations en détail plus loin.

Au total, on relève ici une association fréquente entre ce type de dysrythmie et les troubles de conduction, que ces derniers se produisent avant ou après leur apparition. D'autre part, ces troubles semblent être précoces et très transitoires, et remarquablement bien tolérés.

b) Nous avons réuni les tachycardies réciproques dans le tableau VIII.

— Parmi les sujets concernés, on retrouve :

. Deux ostium primum, dont l'un associé à une CIV.

. Six formes intermédiaires de CAV dont deux associées, l'une à un ostium secundum, l'autre à une oreillette unique.

— La date d'apparition de ce trouble est également précoce puisque six fois sur huit, elle correspond aux vingt-quatre premières heures post-opératoires, et que dans les deux derniers cas, il s'agit du troisième jour.

— La durée de ces tachycardies est brève, de quelques heures au maximum.

— Les circonstances de survenue sont variables : cinq fois

TABLEAU VIII : Tachycardies jonctionnelles
(Paroxystiques)

No Obs.	Date d'apparition	Durée	Circonstances de survenue	Signes d'accompagnement	Suites	Traitement
22	R.S.O.P.	Qq h.			BAV 3 et DIR	
40	R.S.O.P.	Qq mn			R.J. pendant 3 j.	
42	premier jour	Qq mn			R. sinusal	
44	premier jour	Qq h.	Tableau dramatique après RJ		Décès à 40 heures	Isuprel
46	3ème jour	Qq h.	D A V	BAV 3	R. sinusal	
47	1ères heures	Qq h.		DIR puis BAV 2	R. sinusal	
50	48ème heure	Qq mn	W.P.W.		W.P.W.	Striadyne 1 A
51	R.S.O.P.	Qq h.	BBD	BBD pré-existant	DAV sur BAV 3	

elles n'ont rien de particulier, une fois il s'agit d'un tableau clinique dramatique, après un épisode de rythme jonctionnel actif (Obs. n° 44). Dans trois cas, la tachycardie survient dans le contexte d'un trouble de conduction :

- . Sur un BBD pré-existant et précédant un BAV 3 provisoire dans le cas n° 51.

- . Chez un sujet porteur d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White (Obs. n° 50).

- . Après une dissociation auriculo-ventriculaire (Obs. n° 46).

- Les signes d'accompagnement relevés ont été des troubles de conduction chez trois patients (Cf. tableau VIII).

- Les suites immédiates étaient variables mais en règle favorables. En effet, une seule fois, le trouble du rythme a été suivi d'un décès (n° 44) mais cela dans un contexte d'insuffisance pluri-viscérales et de grands désordres métaboliques, rendant difficile d'établir la cause exacte de la mort.

Dans deux cas, cette tachycardie réciproque a prélué à l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet transitoire.

Chez le patient n° 40, la tachycardie réciproque a fait place à un rythme jonctionnel actif qui a cessé après trois jours, le rythme redevenant sinusal.

Enfin, quatre fois l'évolution s'est faite rapidement vers un retour au rythme sinusal normal (Obs. 42, 46, 47) et au syndrome de Wolf-Parkinson-White.

Un traitement s'est avéré nécessaire dans l'observation n° 44 et dans la cinquantième. Toutefois, dans le premier cas, le problème dominant était celui d'une insuffisance cardiaque avec acidose métabolique majeures, ayant nécessité la mise en route d'une perfusion d'isoprénaline.

Le malade n° 50 a reçu une ampoule de Striadyne qui a supprimé le trouble.

Au total, on relève également une fréquence importante entre ces tachycardies et les troubles de conduction (5 fois sur 8). D'autre part, on peut conclure que ce type de trouble semble aussi précoce et bref, mais beaucoup moins bien toléré que les rythmes jonctionnels actifs simples.

* Ventriculaire

On a observé des épisodes de tachycardie ventriculaire alternant avec des torsades de pointe chez la jeune BLA... (Obs. n° 49). Ces

troubles survinrent en dehors de toute anomalie métabolique. Ils furent d'abord contrôlés par de petites doses de Lignocaïne et par des sédatifs généraux. Ces dysrythmies sont réapparues quelques heures plus tard, mettant en échec successivement des essais de Lignocaïne, de bêta-bloqueurs et enfin de Procaïnamide, ne réagissant qu'aux défibrillations par choc électrique externe itératives. Au bout de quelques heures, malgré la persistance de TV monomorphes résistant aux tentatives d'entraînement électrosystolique externe classique et au pace-maker orthorythmique, l'état hémodynamique précaire de l'enfant impose la mise en route d'une perfusion d'isoprénaline dont l'équilibration fut très difficile, provoquant des passages en flutter ventriculaire nécessitant des chocs électriques pratiquement continus. Le contrôle de cette situation dramatique s'est fait par 1 mg/heure d'Isoprénaline associé à un entraînement électrosystolique. Après un traitement de ce type à doses décroissantes pendant cinq jours (30 ampoules, puis 13, 3 et 1 ampoule le cinquième jour), le sevrage en Isoprénaline a été possible tandis qu'apparaissaient des épisodes de dissociation isorythmique sur fond de rythme sinusal, nécessitant la poursuite de l'entraînement électrosystolique externe pendant treize jours.

C'est le seul cas où l'on a pu observer des troubles ectopiques ventriculaires aussi graves.

Nous avons vu, par ailleurs, que le patient n° 50 présentait un syndrome de Wolff-Parkinson-White avant l'intervention et qu'il a obéi à la règle en s'accompagnant dans les suites post-opératoires d'une tachycardie paroxystique cédant à une ampoule de Striadyne.

3) Il peut s'agir de troubles de la conduction.

Les trois degrés de bloc peuvent survenir à tous les étages du tissu de conduction.

A. Conduction sino-auriculaire.

Nous n'avons relevé aucun bloc sino-auriculaire.

B. Conduction auriculo-ventriculaire.

Nous avons observé des blocs de tous les types. Nous étudierons successivement :

- Les BAV 3 définitifs et permanents.
- Les BAV 3 intermittents :
 - . Dissociations auriculo-ventriculaires complètes (DAV)
 - . DAV incomplètes
 - . Dissociations iso-rythmiques (DIR).

- Les BAV du premier degré ;
- Les BAV du deuxième degré.

* Les BAV 3 définitifs.

Nous en avons relevé trois :

— La patiente n° 15 (17 ans) présentait déjà avant l'intervention un syndrome d'Adams-Stockes ayant fait décider la pose d'un pace-maker relais à demeure lors de la correction chirurgicale du BAV.

— La patiente n° 20 (56 ans) a été également appareillée au cours de l'intervention correctrice, en raison de l'apparition per-opératoire d'un BAV complet ne se modifiant pas sous Isoprénaline.

— Quant à la troisième opérée, n° 37, le BAV 3 est survenu dès la fin de la C.E.C., mais en raison de son âge, 33 ans, elle n'a pas été appareillée d'emblée, des électrodes transitoires multiples ayant été préférées. Devant la persistance du BAV 3, un stimulateur endocorporel définitif a été mis en place après deux mois de surveillance.

* Les BAV 3 intermittents. Ceux-ci sont au nombre de 13, dont 9 aggravant provisoirement un BAV 1 pré-opératoire, 4 d'entre eux étant les premiers troubles de conduction auriculo-ventriculaires observés.

— Nous avons distingué parmi eux trois types possibles de blocs, c'est-à-dire :

- . Une DAV complète avec échappement plus ou moins lent, hissien ou sous-hissien.
- . Une DAV incomplète avec captures sinu-sa-l-es rares.
- . Une DIR ou dissociation « isorythmique », c'est-à-dire que les fréquences auriculaire et ventriculaire sont voisines, comprises entre 60 et 110, avec ou sans capture sinu-sa-l-e.

— Ces trois types de BAV 3 intermittents se sont en règle manifestés à des dates différentes chez un même sujet, mais l'ordre d'apparition de ces différents types de troubles a été variable, comme nous allons le voir.

Nous avons donc observé :

— Onze dissociations auriculo-ventriculaires complètes (Obs. n°s 21, 22, 24, 38, 39, 41, 45, 46, 47, 49 et 51).

Chez 9 d'entre eux, ceci a été la seule manifestation de leur BAV 3 intermittent.

Les deux derniers ont présenté d'autres types de manifestations de BAV 3, à savoir :

- . DAV incomplète puis complète pour le sujet n° 24 ;

. DAV incomplète, puis DIR, puis DAV complète chez le patient n° 47.

— Nous avons relevé trois dissociations auriculo-ventriculaires incomplètes : les deux sujets précédents (24 et 27) et le patient n° 48 qui a présenté une DIR après cet épisode.

— Enfin, nous avons retrouvé cinq E.C.G. de dissociations isorhythmiques : les opérés 47 et 48 cités plus haut ;

La patiente n° 37 qui a présenté d'abord une DIR au retour en salle de réanimation pour ne plus présenter ensuite que des DAV complètes, mais son BAV 3 étant permanent et définitif, nous l'avons classé à ce niveau.

La petite BLA... n° 49 a présenté après le cinquième jour, et jusqu'au treizième jour, quelques épisodes de DIR succédant aux troubles du rythme gravissimes des premières heures.

Enfin, la jeune ABD... n° 44 a également présenté des DIR passagères alternant avec des épisodes de rythme jonctionnel actif et des tachycardies extrêmes.

Nous étudierons plus loin tous les éléments de ces BAV 3 intermittents.

* Les BAV du premier degré ($PR > 20/100$ sec.).

-- Nous avons pu noter leur grande fréquence puis que les E.C.G. pré-opératoires de 26 sujets sur les 51 étudiés présentaient un BAV 1, soit 51 %.

. Parmi ces 26 BAV 1 pré-opératoires, 17 n'ont jamais été modifiés, 9 se sont aggravés transitoirement en se complétant d'emblée, avec pour 3 d'entre eux des épisodes de BAV 2 paroxystique lors de la récupération du niveau de conduction auriculo-ventriculaire pré-opératoire.

— Chez les sujets ne présentant pas de troubles de conduction auriculo-ventriculaire avant l'intervention sont apparus dans les suites post-opératoires trois BAV 1 transitoires (Obs. n°s 25, 40 et 43), et deux définitifs (Obs. n°s 35 et 51).

* Les BAV du deuxième degré sont plus rares que les autres types de BAV dans cette série.

Le BAV du deuxième degré peut correspondre à des aspects E.C.G. variables :

. allongement progressif de PR : périodes de Luciani-Wenckebach.

. BAV 2/1, 3/1, etc...

. BAV 2 de haut degré : la majorité des ondes P ne conduit pas, mais nombre d'entre elles restent suivies d'un complexe ventriculaire.

Nous avons retrouvé des antécédents de BAV 2 paroxystique chez la patiente n° 2.

Dans les suites post-opératoires, nous avons observé trois BAV 2 intermittents chez des sujets ayant un BAV 1 pré-opératoire (Obs. 38, 39, 41) et un BAV 2 transitoire chez un patient n'ayant encore jamais eu de trouble de la conduction auriculo-ventriculaire (n° 21).

Nous avons réuni l'ensemble des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire observés dans le tableau N° IX.

Au total, sur 51 sujets étudiés, 26 présentaient un BAV 1 pré-opératoire, un, un BAV 3 et 24 n'avaient aucun trouble de la conduction auriculo-ventriculaire. Parmi eux, 17 seulement des BAV 1 n'ont jamais été modifiés et 12 patients sur 24 ont vu leur conduction auriculo-ventriculaire demeurer normale. Cela représente donc 12 sujets sur 51 n'ayant jamais eu de trouble de conduction, soit 23,5 % des cas.

C. Conduction intra-ventriculaire.

Nous avons vu que les troubles de conduction intra-ventriculaires droits, contingents de toute C.I.A. importante et que l'hémibloc antérieur gauche font presque partie de la définition de l'E.C.G. du CAV.

Nous avons étudié successivement la conduction ventriculaire droite et gauche. Les résultats sont réunis dans le tableau N° X.

Nous pouvons donc dire que :

— Les 29 blocs incomplets droits pré-opératoires retrouvés sont demeurés inchangés.

— Sur les 15 blocs complets de la branche droite, 14 n'ont pas été modifiés par l'intervention, mais le dernier d'entre eux a disparu, remplacé par un bloc complet de la branche gauche (Obs. n° 25).

— On a retrouvé par contre un BBD transitoire (Obs. n° 23) et un définitif (Obs. n° 27) survenu chez le seul patient ayant un E.C.G. pré-opératoire normal, malgré un ostium primum.

— 44 sujets présentaient un HBAG et un seul d'entre eux a vu son bloc se compléter (Obs. n° 29).

— Un seul sujet présentait un BBG pré-opératoire un bloc intra-ventriculaire diffus qui ne s'est pas aggravé tandis que 3 patients sont décédés en cours d'intervention de ce trouble de conduction (Cf. plus haut).

TABLEAU IX : Troubles de la conduction A.V.

Troubles pré-opératoires	Nb	Inchangés	Nouveaux troubles de la conduction auriculo-ventriculaire				Autres modifications	
			Temporaires		Permanents		Temporaires	Définitives
			BAV1	BAV2	BAV3	BAV1		
BAV 1	26	17		3	9		15	1dcd
BAV 3	1	1					1	
Pas de troubles de la conduction A.V.	24	12	3	1	4	2	0	2
Total	51		3	4	13	2		2dcd
								3

TABLEAU X : Troubles de la conduction intra-V.

Troubles pré-opératoires	Nb	Inchangés	Disparus	Nouveaux troubles de conduction	
				Temporaires	Définitifs
BID	29	29			
BBD	15	14	1	1	1
H.B.A.G.	44	43	1		
BBG	1	1			3
Bloc intra-ventriculaire diffus	1	1			3

D. Etude globale des troubles de conduction.

Nous étudierons d'abord les facteurs favorisant l'apparition d'un BAV complet dans la période post-opératoire, puis les conséquences de ce BAV 3.

1) Facteurs favorisants

* L'âge des patients au moment de l'intervention :

Parmi les 16 sujets ayant présenté un BAV 3 intermittent ou définitif, il y a :

- . 3 enfants de moins de 10 ans,
- . 6 patients de 10 à 20 ans,
- . 3 de 20 à 30 ans,
- . 2 de 30 à 40 ans,
- . 1 de 40 à 50 ans,
- . 1 de plus de 50 ans.

Ceci est résumé dans le tableau n° XI.

Il semble d'après ce tableau que le pourcentage du risque soit inversement proportionnel à l'âge des sujets jusqu'à 50 ans puis qu'il y ait une recrudescence ensuite.

L'apparition d'un BAV 3 paraît donc être surtout conditionnée par la tolérance de la cardiopathie plutôt que par l'âge des patients, cette tolérance étant évidemment meilleure quand les sujets sont plus âgés.

* La forme anatomique du CAV joue à la fois sur la tolérance de la cardiopathie et sur le risque de malformation des voies de conduction (Cf. rappels anatomiques).

Nous avons retrouvé ici :

- 2 formes partielles du CAV dont une déjà opérée 10 ans auparavant (12,5 %).
- 2 formes partielles associées à une autre malformation (28,5 %).
- 10 formes intermédiaires pures (45,4 %).
- 1 forme intermédiaire associée à une autre malformation (33,3 %).
- 1 ostium primum.

Nous constatons donc que plus les formes sont complexes et plus le risque de survenue d'un BAV 3 est grand, les formes intermédiaires de CAV étant les plus touchées.

TABLEAU XI :
Influence de l'âge des opérés sur l'apparition d'un BAV complet

Age	Nb total	Nb de BAV 3	%
Moins de 10 ans	7	3	42,8 %
De 10 à 20 ans	16	6	37,5 %
De 20 à 30 ans	11	3	27,2 %
De 30 à 40 ans	8	2	25 %
De 40 à 50 ans	6	1	16,6 %
Plus de 50 ans	3	1	33,3 %

* L'existence de troubles de la conduction pré-opératoires.

Nous avons groupé sur le tableau N° XII l'ensemble des troubles de conduction intra-ventriculaires et auriculo-ventriculaires observés avant l'intervention et les BAV 3 apparus dans la période post-opératoire.

Nous pouvons dire, au vu de ce tableau :

-- que les sujets ayant en pré-opératoire un BAV 1 associé à une atteinte de la conduction intra-ventriculaire droite et gauche ont un risque élevé de BAV 3.

. Sur 21 patients, 10 présentent une altération plus importante de leur conduction auriculo-ventriculaire (2 BAV 2 et 8 BAV 3 transitoires), soit 47,6 %.

. Paradoxalement, c'est le groupe de patients qui présentaient un BAV 1 associé à un HBAG et un BID qui a payé un plus lourd tribut que ceux présentant un BBD.

-- Lorsqu'il existe un BAV 1 et l'atteinte d'un seul faisceau intra-ventriculaire, le risque diminue (un BAV 3 sur cinq, soit 20 %).

— Sur les 18 sujets présentant des troubles associés de la conduction intra-ventriculaire droite et gauche sans BAV 1, il apparaît 5 BAV 3 soit 27,7 % dont 3 transitoires (16,6 %) et 2 définitifs (11,1 %).

— Sur les 5 patients ayant seulement des troubles de la conduction intra-ventriculaire droite ou gauche, un seul présente un BAV 13 transitoire soit 20 % de risques.

TABLEAU XII :
Rapports entre les troubles de conduction A.V. et I.V. pré-existants et les BAV 3 post-opératoires.

Troubles pré-opératoires	Nb	Inchangés	Nouveaux troubles de conduction auriculo-ventriculaire					
			Temporaires			Définitifs		
			BAV 1	BAV 2	BAV 3	BAV 1	BAV 2	BAV 3
BAV 1 + BID + HBAG	15	6		3	7			
BAV 1 + BBD + HBAG	6	5			1			
BAV 1 + HBAG	3	2			1			
BAV 1 + BID	1	1						
BAV 1 + BBG	1	1						
BID + HBAG	11	6	1		2	1		1
BBD + HBAG	7	4	1	1	1			1
BID	2	1	1					
BBD	2	1						
HBAG	1	1			1	1		
E C G normal	1	1						
BAV 3	1	1						

Au total, cette série de 51 canaux atrio-ventriculaires montre un risque de survenue de BAV complet post-opératoire de 31,5 % globalement avec :

- . 25,5 % de risque de survenue d'un BAV 3 transitoire et
- . 6 % de risque d'avoir un BAV 3 définitif.

Ce risque se trouve modifié en fonction des faisceaux de conduction atteints avant l'intervention, et ce de la façon suivante :

- . 47,6 % de risques de survenue d'un BAV 3 transitoire lorsque les trois faisceaux sont atteints.
- . 20 % lorsque l'on a un BAV 1 et une seule atteinte de la conduction intra-ventriculaire.
- . 27,7 % de risques de survenue d'un BAV 3 lorsque les voies de conduction ventriculaires droite et gauche sont atteintes avec 16,6 % de BAV 3 transitoires et 11,1 % de BAV 3 permanent.
- . 20 % de risques lorsqu'un seul faisceau est touché.

* Etude de la date d'apparition et de la durée de ces BAV complets. (Tableau N° XIII).

— Dans cette série, nous avons pu constater que sur les trois BAV 3 permanents, l'un existait avant l'intervention (n° 15), les deux autres apparurent pendant l'intervention. Celui des deux qui n'a pas été appareillé d'emblée l'a été à deux mois.

— Les 13 BAV 3 intermittents sont apparus de façon variable, mais tous avant le huitième jour, en se répartissant ainsi :

. 7 d'entre eux apparurent dès le retour de salle d'opération ou dans les premières heures post-opératoires. Deux furent de très courte durée, moins d'une journée, les autres ayant duré, de façon permanente ou intermittente pendant 21 à 24 jours au maximum.

. 3 se sont déclarés au deuxième jour post-opératoire, et deux d'entre eux ont duré quelques heures seulement.

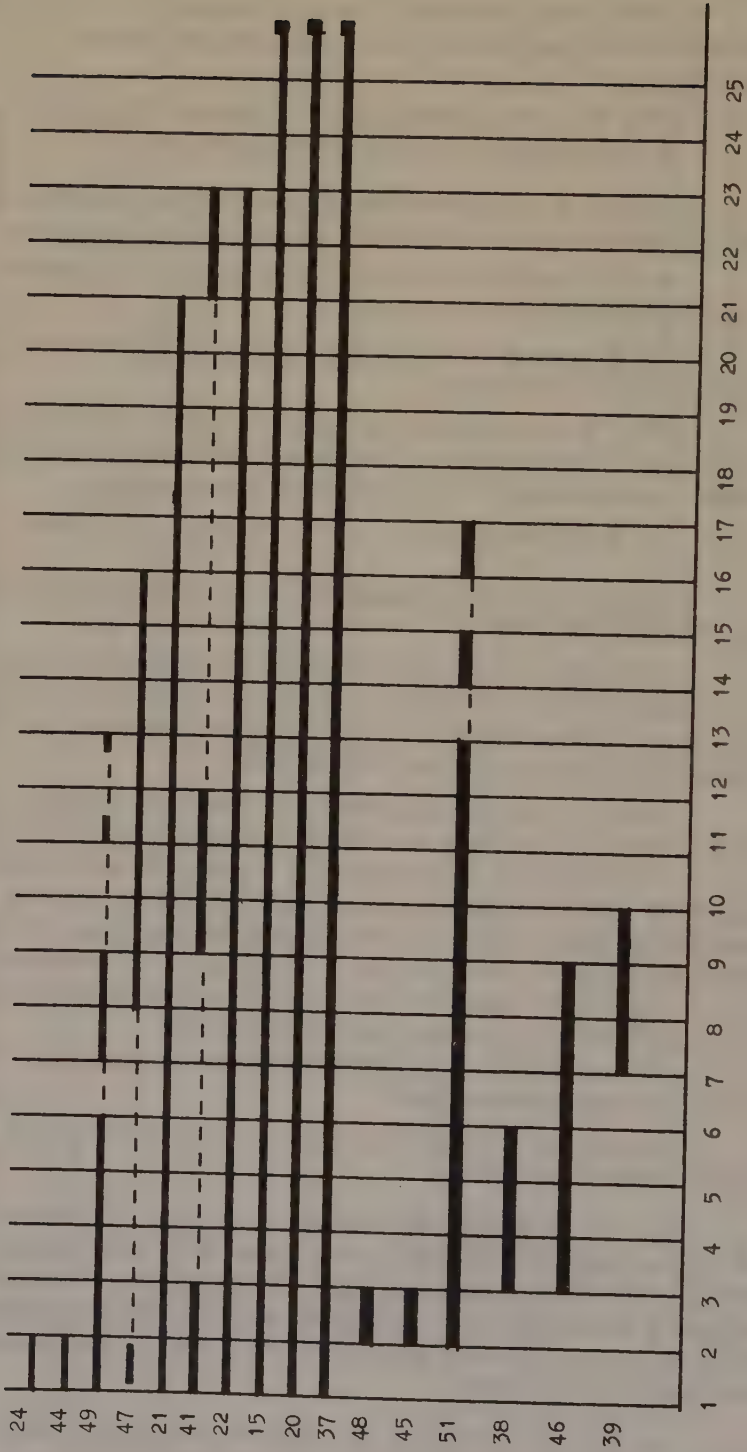
. 2 autres BAV 3 transitoires ont été retrouvés au troisième jour et ont duré quelques jours.

— Enfin, un seul BAV complet ne s'est manifesté que le septième jour après l'intervention.

Au total, il semble que l'on puisse dire que la survenue des BAV 3 permanents définitifs a été précoce, dès l'intervention. Le patient n° 21 qui a été appareillé très récemment par un stimulateur endocorporel à demeure avait également présenté son bloc complet dès le retour en réanimation et il avait été stimulé par un pace-maker relais externe durant 21 jours.

Les BAV 3 transitoires sont apparus de façon variable mais en

T A B L E A U X I I I : D A T E D ' A P P A R I T I O N E T D U R E E D E S B A V C O M P L E T S



règle précocement, avant le huitième jour et leur durée n'a pas excédé 24 jours, soit le temps de fiabilité des électrodes de stimulation provisoires. On peut donc dire que, passé un délai de 3 semaines, la persistance d'un BAV 3 pose sérieusement le problème de la mise en place d'un stimulateur endocorporel, épigastrique, définitif. Toutefois, la disparition du BAV 3 à cette date n'exclue pas une éventuelle récurrence du trouble dans les mois où les années suivantes (Le patient n° 21 vient d'être appareillé au bout de deux ans).

2) Conséquences de ces BAV complets

** Les conséquences aiguës*

Nous n'en avons observé que deux fois, chez la jeune BLA... Obs. n° 49, qui a présenté des épisodes alternés de tachycardie ventriculaire et de torsades de pointe, et chez l'enfant ABD... Obs. n° 44 qui présentait des alternances de DIR, de rythmes jonctionnels et de tachycardies jonctionnelles extrêmes.

Ce sont les deux cas où l'on a utilisé en post-opératoire des doses importantes d'Isoprénaline qui, si elles n'ont pas modifié de façon évidente le BAV 3, ont permis toutefois dans le cas n° 49 d'améliorer la situation hémodynamique.

La patiente n° 15 présentait avant l'intervention un syndrome d'Adams Stockes.

** Conséquences sub-aiguës et chroniques.*

— La tolérance de ces BAV complets transitoires est bonne dans l'ensemble. En effet, seulement six des treize patients concernés ont dû être stimulés et deux fois la stimulation a été permanente, par un stimulateur externe type Electrodyne, pendant quelques heures pour le sujet n° 24, et pendant trois semaines pour le sujet n° 21. Les quatre autres patients ont été stimulés de façon intermittente par un pacemaker relais externe pendant plusieurs jours.

— Les autres sujets ont toujours présenté un rythme ventriculaire suffisant pour éviter la stimulation, que le rythme de remplacement soit jonctionnel ou hisien.

3) Influence des différentes drogues sur ces BAV 3

— Les digitaliques prescrits à dose modérée ne semblent pas aggraver les troubles de conduction. En effet, 9 sujets ont eu un traitement digitalique isolé ou digitalo-diurétique, pour une décompensation cardiaque en général.

Parmi eux, trois n'ont présenté aucun trouble du rythme (Obs. nos 1, 3, 9).

La patiente n° 20 avait été appareillée d'emblée.

Les cinq autres ont eu malgré cela des épisodes de tachycardie sinusale, mais ils n'ont pas eu de troubles de conduction supplémentaire.

— **L'Isoprénaline** n'est pas très bien tolérée dans l'ensemble et relativement peu efficace sur les BAV complets de cette série. En effet, la patiente n° 15 réagissait peu à ce produit avant l'intervention, ainsi que la patiente n° 37 chez qui un stimulateur externe associé était indispensable.

Dans les suites post-opératoires, ce produit a été utilisé deux fois devant un état hémodynamique très précaire. Les doses employées ont été importantes puisque la patiente n° 49 a reçu environ 30 mg le premier jour et des doses décroissantes les jours suivants, alors que la petite ABD... Obs. n° 44 avait reçu 40 mg/24 h.

On voit donc que bien que cette drogue soit dans ces cas très difficile à manier, elle reste un traitement de choix pour les défaillances hémodynamiques.

— **La lignocaïne** a été utilisée d'abord à faible dose puis à doses croissantes dans l'observation n° 49 sans majorer le bloc auriculo-ventriculaire complet.

4) *Le Tableau N° XIV* réuni nos résultats par rapport à ceux d'autres séries publiées.

Nous voyons que dans ces séries également, l'incidence des troubles graves de la conduction est importante.

TABLEAU XIV :
Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire
post-opératoires à type de BAV complet

Série	Opérés	Nb	Résultats
MONROW 1960	30	2	1 décès 1 définitif
COOLEY 1966	81	22	3 décès 5 transitoires 14 définitifs
TAGUCHI 1968	62	6	4 décès 2 définitifs
DUBOST et coll. 1969	100	21	16 transitoires 4 définitifs 1 décès
SOULIE et coll. 1970	35	8	2 décès 3 transitoires 3 définitifs
DUBIGEON et coll. 1972	31	2	2 transitoires
DAVID et coll. 1972	20	1	1 transitoire
DUBOST et coll. 1971-73	51	16	13 transitoires 3 définitifs

SYNTHESE ET COMMENTAIRES

SYNTHESE ET COMMENTAIRES

1) Des dysrythmies sinusales et auriculaires.

a) 9 tachycardies sinusales ont été retrouvées :

— Dans un seul cas existaient des antécédents de troubles du rythme auriculaire (AC/FA).

-- Les neuf cas comprennent :

. 4 tachycardies sinusales secondaires (fièvre, troubles ventilatoires, etc...) : ces patients recevaient une digitalisation, d'ailleurs inefficace, mais bien tolérée.

. 5 tachycardies sinusales primitives, bien tolérées, spontanément résolutive après les premières heures post-opératoires : aucune thérapeutique n'était là justifiée.

Tous ces patients étaient appareillés avec un pace-maker relais externe sur électrodes temporaires : cette sécurité (ici non utilisée), nous paraît néanmoins nécessaire.

b) 2 bradycardies sinusales (à l'exclusion des désordres vagues) :

— Une bradycardie vraie pré-opératoire avec rythme de suppléance jonctionnel rapide, n'a pas été modifiée par l'intervention.

-- Une arythmie sinusale avec pauses auriculaires et rythme jonctionnel de suppléance instable a nécessité un entraînement électro-systolique prolongé trois semaines ; la bonne tolérance ultérieure n'a pas finalement justifié l'implantation d'un stimulateur définitif.

c) Les arythmies par fibrillation auriculaire :

-- Les pré-opératoires persistent à l'exception de deux récentes (1 an) qui ont guéri par cardioversion à la fin de la C.E.C.

-- 2 sont apparues après l'intervention et ont guéri spontanément en moins de 8 jours.

Ainsi, bien que bénigne, l'existence d'arythmie sinusale lente, possiblement masquée par un rythme jonctionnel rapide mais peu fiable, voire par une tachycardie sinusale temporaire, paraît imposer deux précautions :

- Entraînement électro-systolique temporaire de principe, conservé assez longtemps (au moins trois semaines) pour protéger une défaillance éventuelle.

- Abstention de dépresseurs de l'activité rythmique en l'absence d'un entraînement électro-systolique efficace.

2) Des dysrythmies ectopiques.

a) Les rythmes jonctionnels passifs :

-- Les deux rythmes jonctionnels passifs observés de façon paroxystique avant l'intervention dans le contexte d'une bradycardie et d'une arythmie sinusales (Obs. n^{os} 14 et 22) sont demeurés inchangés par l'intervention.

- Il n'en a pas été observé de nouveaux en période post-opératoire.

Il semble donc que ces rythmes jonctionnels passifs ne posent le problème que du trouble de conduction ou du trouble sinusal sous-jacent.

b) Les rythmes jonctionnels actifs (Fréquence cardiaque de 70 à 110)

- Au nombre de 10 après l'intervention chez des sujets sans antécédents de ce type, ces dysrythmies sont précoces et de durée assez brève.

- Dans 70 % des cas, ces rythmes surviennent chez des sujets ayant une forme intermédiaire de CAV, pure ou associée à une autre anomalie bénigne, et sont précurseurs, contemporains ou successeurs de troubles de conduction très importants puisqu'il s'agit 6 fois d'un BAV complet.

- Leur remarquable tolérance les fait considérer comme des rythmes de suppléance palliant les troubles de conduction sous-jacents.

Au total, les rythmes jonctionnels actifs semblent être des rythmes de suppléance rapides d'autres dysrythmies et ils doivent faire soupçonner de principe l'existence d'un BAV complet temporairement masqué par eux. Ils imposent :

- . de les respecter tant que leur tolérance reste bonne, ce qui est le cas le plus courant semble-t-il ;
- . de brancher de façon systématique un pace-maker relais externe sur les électrodes de stimulation après avoir vérifié à intervalles réguliers le bon fonctionnement de l'ensemble ;
- . de maintenir une surveillance étroite de ces patients, à la fois clinique et électrocardiographique.

c) Les tachycardies jonctionnelles paroxystiques.

Nous en avons retrouvé :

- 6 pré-opératoires dont une survenant chez un sujet porteur d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White, qui est la seule à se reproduire après correction chirurgicale du CAV.
- 8 post-opératoires, d'apparition précoce, de durée en règle brève, survenant 6 fois sur huit chez des patients présentant une forme intermédiaire de CAV, pure ou non. Si l'on sort la tachycardie paroxystique survenant sur syndrome de Wolff-Parkinson-White, sur les sept restantes, quatre encadrent un BAV complet. Ces rythmes sont en règle plus mal tolérés que les précédents et sont les seuls ayant nécessité un traitement.

Dans le cas n° 44, ce traitement consistait en de fortes doses d'isoprénaline en raison d'un état hémodynamique précaire, ce qui n'a pas empêché mais ne semble pas avoir favorisé non plus l'apparition de troubles du rythme plus graves, associant des épisodes de dissociation isorythmique, des rythmes jonctionnels avec épisodes de tachycardies extrêmes sans modification des complexes ventriculaires. L'isoprénaline dans ce cas ne semble pas avoir amélioré la conduction intra-cardiaque ni l'état cardiaque global puisque le décès survient à la 40ème heure par inefficacité cardiaque.

La striadyne a supprimé rapidement une de ces tachycardies paroxystiques.

Les autres épisodes paroxystiques de ce type ont été relativement bien tolérés et ont cédé spontanément assez rapidement dans l'ensemble.

Au total, les 10 rythmes jonctionnels actifs et les 8 tachycardies paroxystiques ont été observés chez 10 patients seulement mais leur ordre d'apparition était variable tout comme leur date de survenue par rapport à l'apparition d'un BAV complet.

d) Les ectopies ventriculaires.

Les seules ectopies de ce type ont été observées chez la petite BLA... Obs. n° 49. Il s'agissait d'épisodes de tachycardie ventriculaire et de torsades de pointe alternés, d'abord contrôlés par de petites doses de Lignocaïne et des sédatifs généraux. Mais quelques heures plus tard, la réapparition de ces mêmes troubles a résisté à ces produits ainsi qu'à des essais de bêta bloqueurs, de Procainamide, d'entraînement électro-systolique classique et au pace-maker orthorythmique. Seule la défibrillation reste encore active. La mise en route d'une perfusion d'isoprénaline devant l'état hémodynamique précaire a majoré passagèrement ces troubles ectopiques ventriculaires jusqu'à ce qu'on trouve un équilibre. L'isoprénaline associée à un entraînement électro-systolique ont permis de voir céder ces troubles et de faire se démasquer un BAV complet transitoire.

Ainsi, les dysrythmies ectopiques observées, d'aspect plus ou moins grave, et de tolérance plus ou moins bonne, posent avant tout le problème d'un trouble grave de la conduction intra-cardiaque sous-jacent, à soupçonner de principe. Elles imposent plus que jamais la présence d'un entraînement électro-systolique temporaire efficace de protection, mais aussi une grande prudence dans le maniement des drogues usitées habituellement dans le traitement d'accidents de ce genre.

L'usage de l'isoprénaline reste parfaitement possible devant un syndrome de bas débit cardiaque et si elle n'améliore pas vraiment à elle seule le problème de la conduction intra-cardiaque, elle semble permettre un entraînement électro-systolique de meilleure qualité.

Les dépresseurs de l'activité rythmique cardiaque utilisés sous la protection d'électro-stimulation externe efficace n'ont guère été efficaces sur les dysrythmies ectopiques rencontrées dans cette étude, alors que la Striadyne reste active sur certaines tachycardies jonctionnelles paroxystiques.

3) Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire.

a) Les BAV complets avec troubles du rythme ectopique viennent d'être étudiés avec ces dysrythmies. On peut en déduire que :

— Le simple entraînement électro-systolique normal à 70/mn est en règle insuffisant à contrôler le rythme ectopique ;

— Lorsque ce dernier est bien toléré (rythme jonctionnel actif par exemple), il est a priori préférable d'attendre sa disparition spontanée ;

— Quand il entraîne d'autres troubles, l'association entraîne-
ment électro-systolique - Isoprénaline améliore légèrement la conduc-
tion. C'est en tous cas le seul traitement qui nous a paru agir. Par con-
tre, l'utilisation de Lignocaïne, de bêta-bloqueurs et de Procaïnamide
n'a pas modifié le BAV complet, ni dans un sens ni dans l'autre.

b) Les BAV purs sans dysrythmie ectopique de suppléance, ou
ies BAV résiduels posent le problème d'un stimulateur endocorporel
définitif passé le délai de fiabilité des électrodes temporaires de stimu-
lation (environ trois semaines). En effet, la persistance d'un BAV
complet au-delà de ce délai rend de plus en plus improbable une étio-
logie mécanique provisoire (hématome ou inflammation post-chirurgica-
le local) et fait discuter sérieusement des lésions définitives, posant alors
le problème de la date de l'appareillage définitif.

Ceci semble dans ce cas inéluctable et l'on peut être tenté par
un appareillage précoce de sécurité.

CONCLUSIONS

CONCLUSIONS

Les communications auriculo-ventriculaires, de par la topographie même de l'anomalie de développement, présentent avec une très grande fréquence des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, à l'état basal. La réparation chirurgicale de cette anomalie expose à des dysrythmies diverses que nous nous efforçons d'analyser ici à propos de 51 cas consécutifs opérés dans le service du Professeur DUBOST entre le 1er janvier 1971 et le 31 août 1973.

L'analyse repose sur la sémiologie électrocardiographique pré et post-opératoire jusqu'à guérison ou résolution complète du problème constaté.

La diversité des désordres constatés nous a conduits à exposer succinctement l'évolution de chacun des 51 cas traités, en développant particulièrement les dysrythmies préoccupantes. Les éléments ainsi recueillis sont regroupés au sein d'une classification rythmologique conventionnelle qui peut paraître ici un peu arbitraire en raison de l'association fréquente de plusieurs désordres entre eux, fréquence telle que s'impose l'idée de mécanismes communs.

69 % des patients ont présenté des anomalies rythmiques pendant la période opératoire avec une fréquence sensiblement parallèle à la complexité des lésions : ces dysrythmies sont en effet observées dans 50 % des communications auriculo-ventriculaires partielles pures, 57,2 % lorsque est associée une anomalie bénigne (communication inter-auriculaire, sténose pulmonaire) ; et 77,3 % dans les communications auriculo-ventriculaires de type intermédiaire pur. Par contre, la gravité des troubles du rythme constatés n'est pas à l'évidence parallèle au type anatomique. D'autre part, l'âge des patients opérés, le retentissement hémodynamique de l'affection, semblent jouer un certain rôle mais éminemment discutable en raison des critères des indications opératoires.

Les troubles du rythme sinusaux et auriculaires (25, 5 % des

cas) nous ont paru en soi bénins et ne justifient aucune thérapeutique particulière ; certains d'entre eux cependant masquaient des troubles de conduction sous-jacents, à manifestation temporaire mais justifiant la mise en place d'un dispositif d'entraînement électrosystolique externe provisoire.

Les dysrythmies à manifestations paroxystiques d'aspect ectopique sont observées chez 33,3 % des patients (17 cas) : si l'on exclut un patient, présentant un syndrome de Wolff-Parkinson-White associé avec des épisodes de tachycardie paroxystique banale, ces dysrythmies ectopiques concernent 31,3 % des patients alors que chez 62,5 % de ceux-ci existe un bloc auriculo-ventriculaire paroxystique. On est ainsi amené à considérer a priori les patients avec rythmes ectopiques comme ayant une grande probabilité de masquer ainsi un trouble de conduction. C'est dans ce groupe que furent observées les dysrythmies les plus sévères aboutissant une fois à un décès à la 40ème heure post-opératoire dans un tableau de désordres rythmiques et hémodynamiques majeurs, et l'autre fois à des épisodes de torsades de pointe très mal tolérées, récidivantes, finalement contrôlées sous Isoprénaline à fortes doses pendant plusieurs jours, mais conduisant finalement à une guérison sans séquelle.

Parmi ces patients, des observations privilégiées permettent de définir une attitude thérapeutique prudente vis-à-vis de la dysrythmie, basée sur la suspicion systématique d'un trouble grave de la conduction auriculo-ventriculaire.

Les troubles de conduction sont observés chez 25,4 % des patients, isolés ou associés aux désordres précédemment évoqués ; quatre cas de notre série (7,8 %) ont finalement été appareillés avec un stimulateur endocorporel définitif épigastrique, à des moments divers : l'un avant l'intervention, un autre au cours même de la réparation chirurgicale, le troisième normalement, à la fin de la période de confiance vis-à-vis des électrodes temporaires post-opératoires, et le dernier enfin à la deuxième année.

En dehors des cinq décès connus de notre série (10 %) dont trois sont possiblement en rapport avec des troubles du rythme, nous ne pouvons faire état d'un recul suffisant pour affirmer la bonne tolérance des troubles du rythme résiduels constatés au dernier examen.

Au terme de cette analyse, il nous apparaît que la survenue de troubles du rythme cardiaque lors et au décours de la réparation chirurgicale des canaux atrio-ventriculaires est l'un des problèmes dominant de la réanimation de ces patients : quelle qu'en soit la symptomatologie

apparente, l'existence d'un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire paraît essentielle tant dans l'interprétation des désordres que dans la conduite thérapeutique ; dans le même esprit, la persistance de ces troubles de conduction quelques semaines après la réparation chirurgicale, même de façon paroxystique, nous paraît devoir faire envisager l'implantation d'un stimulateur endocorporel définitif de sécurité.

Vu, le Président de thèse :
Professeur DUBOST

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine
Broussais-Hôtel-Dieu
Professeur HOUSSET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. ALLAINES Cl. (d'), COLVEZ P., FEVRE Cl., LEVASSEUR Ph., FAGUET J., DUBOST Ch.
«Une cardiopathie congénitale rare : l'association d'une tétralogie et d'un canal atrio-ventriculaire complet». Arch. Mal. Cœur, 1969, 62, 996.
2. American college of Chest Physicians
Report of the Committee on Cardiovascular Surgery : Survey of surgical treatment of atrial septal defects. Dis. Chest., 43, 447, 1963.
3. ASANO K., WASHIO M., MOTOYAMA N., SHIOSAKI K., EGU-CHI S., SAKASHITA I., SAKURIA Y., TANAKA M., IRISWA T., ISOGAWA H., HOSHINO K., TERASHIMA M., AOKI E.
«Surgical correction of single atrium». Japanese Heart Journal, 1967, Vol. 8, n° 3, p. 211.
4. BAILBY Cl.
«Evolution spontanée des formes incomplètes de CAV». Thèse de Médecine, Paris, 1972.
5. BARNARD C.N., Mc KENZIE M.B.
«Traitement chirurgical de l'insuffisance mitrale». Arch. Mal. Cœur, 1961, n° 4, p. 377-384.
6. BARON M.G.
«Abnormalities of the mitral valve in endocardial cushion defects». Circulation 1972, 45, 672.
7. BARON M.G., WOLF B.S., STEINFELD L., and VAN MIEROP L.H.S.
«Endocardial cushion defects : Specific diagnostic by angiocardio-graphy». Amer. J. Cardiol. Feb 1964, 13, n° 2, 162-175.

8. BAUM D., ROTH G.J., CREIGHTON S.A.
 «Right axis deviation, clockwise QRS loop and signs of left ventricular underdevelopment in a child with complete type of persistent common atrioventricular canal». *Circulation* 30 : 755, 1964.
9. BEDFORD D.E.
 «The anatomical types of atrial septal defect : their incidence and clinical diagnosis». *Amer. J. Cardiol.*, 1960, 6, p. 568.
10. BEREHOVITCH J., BLEIFER S., DONOSO E., and GRISHMAN A.
 «The vectocardiogram and electrocardiogram in persistent common atrioventricular canal». *Circulation* 1960, 21, 63.
11. BESTERMAN E.
 «Atrial septal defect with pulmonary hypertension». *Brit. Heart J.* 1961, 23, 587.
12. BIGELOW J.C.
 «Endocardial cushion defects emphasizing the management of the cleft mitral valve». *Am. Surg.* 1968, 34, 508.
13. BJORK V.O.
 «Ostium primum defects with cleft mitral valve». *Thorax*, 1965, Vol. 20, n° 5, p. 405.
14. BLONDEAU M., MAURICE P. et LENEGRÉ J.
 «L'électrocardiogramme dans la persistance du canal atrio-ventriculaire». *Arch. Mal. Cœur et Vaisseaux*, 1966, n° 1, p. 112-131.
15. BLONDEAU P., PIWNICA A., GUILMET P., DUBOST C.
 «Problèmes posés par la cure chirurgicale du canal atrio-ventriculaire partiel, à propos de 46 interventions». *Ann. Chir. Thorac. Cardio-vasc.* 1963, 2, n° 3, p. 817-822.
16. BLOODWELL R.D., HALLMAN G.L., COOLEY D.A.
 «Cardiac valve replacement in children». *Surgery* 1968, p. 63-77.
17. BLOUNT S.C. Jr., BALCHUM O.J., and GENSINI G.
 «The persistent ostium primum atrial septal defect». *Circulation* 1956, 13, p. 499-509.

18. BOUCHARD F.

«Etude hémodynamique du canal atrio-ventriculaire commun». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris), Juil. 1963, 2, n° 3, p. 270-275.

19. BOUCHARD F., et LEXUAN Ph.

«Résultats cliniques et hémodynamiques des canaux atrio-ventriculaires opérés», 1967, n° 5, p. 681.

20. BOURAKOVSKI V.A., BUKHARIN F.N., ROMASHOW

«Experience in the surgical treatment with common atrioventricular canal». British Heart Journal, Vol. 29, n° 1, January 1967.

21. BRANDENBURG R.C., and DUSHANE J.W.

«Clinical features of persistent common atrioventricular canal». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 19 sept. 1956, 31, n° 19, p. 509-513.

22. BRAUNWALD N.S., MORROW A.G., BETHESDA

«Incomplete persistent atrio-ventricular canal : Operative methods and the results of pre- and post-operative hemodynamic assessments» J. Thorac. and Cardiovasc. Surg. 1966, 51, n° 1, p. 71.

23. BRAUNWALD E., MORROW A.G., and COOPER T.

«Left ventricular angiocardiography in the diagnosis of persistent atrioventricular canal and related anomalies. Amer. J. Cardiol. 1959, 4, p. 802.

24. BROCKENBROUGH E.G., BRAUNWALD E., ROBERTS W.C., and MORROW A.G.

«Partial persistent common atrioventricular canal simulating pure mitral regurgitation». Amer. Heart J. Jan 1962, 63, n° 1, p. 9-17.

25. BROUSTET P., et BRICAUD H.

«Etude clinique des canaux atrio-ventriculaires». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris), Juil. 1963, 2, n° 3, p. 266-269.

26. BRUN Ph. et GESCHWIND H.

«Le canal atrio-ventriculaire : Etude angiocardiographique». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris) Juil. 1963, 2, n° 3, p. 276-279.

27. BURCH G.E., and De PASQUALE N.

«The electrocardiogram and ventricular gradient in atrial septal defect». Amer. Heart. J. 1959a, 58, p. 190.

28. BURCH G.E., and DePASQUALE N.

«The spacial vectocardiogram in proved congenital atrial septal defect». Amer. Heart J., 1959b, 58, p. 319.

29. BURCHELL H.B., DuSHANE J.W., BRANDENBURG R.O.

«The electrocardiogram of patients with atrioventricular cushion defects (defects of the atrioventricular canal)». Amer. J. Cardiol. 1960, 6, p. 575.

30. BURRETT J.B., and WHITE P.D.

«Large inter-auricular septal defect with particular reference to diagnosis and longevity ; report of two cases». Amer. J. Med. Sci. 1945, 209, p. 355.

31. CAHEN P., FROMENT R., GONIN A. et TRAEGER J.

«Faux syndrome de Lutembacher par persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne (complexe de Rokitanski - Maud Abbott)». Arch. Mal. Cœur, 1952, 45, p. 203.

32. CAMPBELL M., and MISSEN G.A.K.

«Endocardial cushion defects : common atrioventricular canal and ostium primum». Brit. Heart J., 1957, 19, 403.

33. CAMPBELL M., NEILL C., and SUZMAN S.

«The prognosis of atrial septal defect». Brit. Med. J. 1957, 1, p. 1375.

34. CARAMANIAN M.

«Persistance du canal atrio-ventriculaire commun». Rev. Praticien, 1er Dec. 1964, 14, n° 31, p. 3845-3850.

35. CASTANEDA A.R., NICOLOFF D.M., MULLER J.H., LUCAS R.V.

«Surgical correction of complete atrioventricular canal utilizing ball-valve replacement of the mitral valve : technical consideration and results». J.T.S. 1971, 62, p. 926.

36. CHIECHE M.N., LEES W.M., and THOMPSON R.
 «Functionnal anatomy of the normal mitral valve». J. Thorac. Surg. 1958, 32, p. 379.
37. CONTI V.R., CHANG V.P., and Mac GOON D.C.
 «Intraoperative double-sampling dye-dilution curves in the assesment of mitral regurgitation».
38. COOLEY R.A.
 «Results of surgical treatment of atrial septal defects : particular consideration of low defects including ostium primum and atrio-ventricular canal». Amer. J. Cardiol. 1960, 6, p. 605.
39. COOLEY J.C., KIRKLIN J.W., and HARSHBARGER H.G.
 «The surgical treatment of persistent common atrioventricular canal». Surgery, Jan 1957, 41, n° 1, p. 147-152.
40. CORNET E., DUPON H., LAIBOUX L., et COIFFARD P.
 «Canaux atrio-ventriculaires». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris) Juill. 1963, 2, n° 3, p. 306.
41. CRAFFORD C., and SENNING A.
 «Persistent atrioventricular canal : surgical experiences». Amer. J. Cardiol., 1960, 6, p. 618-619.
42. DAVID M., HAUF E., CASTELLANI L., FAIDUTTI B., et HAHN Ch.
 «Le canal atrio-ventriculaire. (A propos de 20 malades opérés)». Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. 1972, 11, p. 253-261.
43. DAVIES D.H., PRYOR R., and BLOUNT S.G.J.C.
 «Electrocardiographic changes in atrial septal defect following surgical correction». Brit. Heart Journal., 1960, 22, p. 274.
44. DEGEORGES M., PENTHER Ph., et DELZANT J.F.
 «Résultats de la chirurgie de l'insuffisance mitrale». Rev. Praticien, Janv. 1967, 17, n° 2, p. 201.
45. Di MATTEO J., GALEY J.J., RIBIERRE M., VACHERON A., VANETTI A., SABAUT D., LAFONT H.
 «Correction d'une forme complète de canal atrio-ventriculaire commun». A.M.C.V. 1970, 63, p. 1042.

46. DOBELL A., MURPHY D., KARN G., MARTINEZ CARO A.
«Mitral incompetence after repair of ostium primum septal defects»
Thorax, Jan. 1965, Vol. 20, n° 1, p. 40.
47. DUBIGEON M., GAULTIER Y., LABOUX L., DANIEL M., MI-
CHAUD J.L., et CORNET E.
«Canal atrio-ventriculaire. Réflexions sur 31 cas opérés». Ann.
Chir. Thorac. Cardiovasc. 1972, 11, p. 263-268.
48. DUBOST C., and BLONDEAU P.
«The surgical repair of persistent atrioventricular canal : results
in 26 operative cases». Amer. J. Cardiol. 1960, 6, p. 611-617.
49. DUBOST Ch., et BLONDEAU Ph.
«23 interventions sous circulation extra-corporelle pour canal
atrio-ventriculaire ou ostium primum». Arch. Mal. Cœur, Juin
1959, 52, n° 6, p. 699-700.
50. DUBOST Ch. et BLONDEAU Ph.
«Canal atrio-ventriculaire et ostium primum. Cure chirurgicale,
d'après 25 observations». J. Chir. Oct. 1959, 78, n° 3, p. 241-
258.
51. DUBOST Ch., LENFANT Cl., BALSAC H. De, PASSELECO J.,
WEISS J. et ROUANET J.
«Un cas de persistance du canal atrio-ventriculaire, opéré sous
circulation extra-corporelle : suture de la mitrale ; oblitération de
la CIA par une plaque d'Ivalon. Guérison». Arch. Mal. Cœur, Juil.
1957, n° 7, p. 636-643.
52. DUBOURG G., et FONTAN F.
«Canaux atrio-ventriculaires». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris)
Juil. 1963, 2, n° 3, p. 300-301.
53. DURRER D., ROOS J.P., VAN DAM R.T.
«The genesis of electrocardiogram of patients with ostium primum
defects (ventral atrial septal defects) Amer. Heart J. 1966, 71,
p. 642.
54. DuSHANE J.W., WEIDMAN W.H., BRANDENBURG R.O., and al.
«Differentiation of inter-atrial communications by clinical methods
ostium secundum, ostium primum, common atrium and total ano-
malous pulmonary venous connection». Circulation 1960, 21, p. 363-368.

55. EDWARDS J.E.

«The problem of mitral insufficiency caused by accessory chordae tendinal in persistent common atrioventricular canal». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 25 mai 1960, 35, n° 11, p. 299-305.

56. EDWARDS J.E., BURCHELL H.B.

«Pathological anatomy of mitral insufficiency». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 1958, 33, p. 497.

57. ELLIS F.H. Jr., KIRKLIN J.W., SWAN H.J.C., DuSHANE J.W., and EDWARDS J.E.

«Diagnosis and surgical treatment of common atrium (cortrilocular-biventricular)». Surgery 1959, 45, p. 160.

58. ELLIS F.H. Jr., Mac GOON D.C., and KIRKLIN J.W.

«Surgical management of persistent common atrioventricular canal». Amer. J. Cardiol. 1960, 6, p. 598-604.

59. ESPINO-VELA J., PORTILLO B., RUBION V., and ARANDES

«Combined auricular and ventricular septal defects ; a study of five cases with post-mortem confirmation in three». Amer. Heart J. 1958, 56, p. 856.

60. EVANS J.R., ROWE R.D., and KEITH J.D.

«The clinical diagnosis of atrial septal defects in children». Amer. J. Med. 1961, 30, p. 345.

61. FELDT R.H., DuSHANE J.W., TITUS J.L.

«The AV conduction system in persistent common atrioventricular canal defect : correlation with ECG». Circulation, 1970, 42, p. 437.

62. FELDT R.H., DuSHANE J.W., TITUS J.L.

«The anatomy of the atrio-ventricular conduction system in ventricular septal defect and tetralogy of Fallot : Correlations with the electrocardiogram and vectocardiogram». Circulation 1966, 34, p. 774.

63. FERNANDEZ-CAAMANO F., BOUCHE-FERNANDEZ C., et HELLER J. :

«Etude anatomo-électrique de 10 cas de canal atrio-ventriculaire commun incomplet». Arch. Mal. Cœur, Juil. 1966, 59, p. 1077-1088.

64. FLEGE J.B., HELMSWORTH J.A., and KAPLAN S.
«Surgical management of atrial septal defects». Amer. Surg. 1963, 29, p. 868.
65. FRATER R.W.M.
«Persistent common atrioventricular canal. Anatomy and function in relation to surgical repair». Circulation, 1965, 32, p. 120 à 129.
66. GAHAGAN., ZIEGLER.
«Triatrial heart with persistent ostium primum and cleft mitral valve». Ann. Thorac. Surg. March 1967, Vol. 3, n° 3, p. 231.
67. GERARD R., MONTIES J.R., BAILLE Y., GOUDAR A., et HENRY E.
«Le problème des prothèses mitrales chez l'enfant». Arch. Mal. Cœur 1968, n° 9, p. 1209-1220.
68. GERBODE F., JOHNSTON J.B., ROBINSON S., HARKINS G.A., and OSBORN J.J.
«Endocardial cushion defects : diagnosis and technique of surgical repair». 1961.
69. GERBODE F., SABAR E.F., and MAIN F.B.
«Endocardial cushion defects : diagnosis and surgical repair». Bull. Soc. Internat. Chir. Juil.-août 1964, 23, n° 4, p. 446-453.
70. GERBODE F., SANCHEZ P.A., ARGUERO R., KERTH W.J., HILL J.D., De VRIES P.A., SELZER A., ROBINSON S.J. :
«Endocardial cushion defects». Ann. of Surgery, 1967, Vol. 166, n° 3, p. 486-495.
71. GIRAUD G., LATOUR H., PUECH P., et OLIVIER G.
«Persistence du canal auriculo-ventriculaire commun. II. Nouveaux éléments de diagnostic». Arch. Mal. Cœur. Janv. 1960, 97, n° 6, p. 954-962.
72. GOOR D., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.
«Further observations on the pathology of the atrioventricular canal malformation». Arch. Surg. 1968, 97, p. 954-962.

73. GRIFFITHS S.P., ELLIS K., BURRIS J.O., BLUMENTHAL S., BOWMAN F.O., MALM J.R.
«Postoperative evaluation of mitral valve function in ostium primum defect with cleft mitral valve (partial form of atrioventricular canal) Circulation 1969, 40, p. 21.
74. GULLER B., DuSHANE J.W., TITUS J.L.
«The atrioventricular conduction system in two cases of tricuspid atresia». Circulation 1969, 40, p. 217.
75. HAHN C.
«Chirurgie du cœur. I. Les lésions septales du cœur. d) Les canaux atrio-ventriculaires complets». Fortschr. Kardiol, 1962, 3, p. 48.
76. HARA M., and CHAR F.
«Partial cleft of septal mitral leaflet associated with atrial septal defect of the secundum type». Amer. J. Card. Feb 1966, Vol. 17, n° 2, p. 282.
77. HEATH D.
«Long survival in partial persistent common atrioventricular canal». Brit. J. Dis. Chest, Oct. 1968, 62, n° 4, 207-210.
78. HECHT H.H., KOSSMANN C.E., CHILDERS R.W., LANGENDORF R., LEV M., ROSEN K.M., PRUITT R.D., TRUEX R.C., UHLEY H.N., and WATT Th. B. Jr.
«Atrioventricular and intraventricular conduction. Revised nomenclature and concepts». Amer. J. Cardiol. 1973, 31, n° 2, p. 232.
79. HEIM De BALSAC R.
«Symposium on persistent common atrioventricular canal. Introduction». Amer. J. Cardiol. Sept 1960, 6, n° 3, p. 565-567.
80. HEIM De BALSAC R., BOUCHARD F., ZALLIS O., PASSELECO J., GUERY J., BLONDEAU Ph., DUBOST Ch.
«Les canaux atrio-ventriculaires communs (ostium commune)». Bruxelles méd., 9 mars 1958, 38, n° 10, p. 379-391.
81. JAHNKE E.J. Jr.
«Surgical management of the atrioventricular canal». Amer. Surg. 1969, 35, p. 59.

82. JAMES T.N.

«The connecting pathways between the right and left atrium in the human heart». Amer. Heart J. 1963, 66, p. 498.

83. JOST H.

«Les troubles du rythme cardiaque observés dans les suites opératoires précoces des cures chirurgicales des communications inter-auriculaires. (A propos de 140 cas opérés)». Thèse de Médecine, Paris, 1972.

84. JOUVE A., et GRAS A.

«L'insuffisance mitrale». Editions Sandoz, Nov. 1960.

85. KAISER G.A., WALDO A.L., BEACH P.M., BOWMAN F.O. Jr., HOFFMAN B.F., MALM J.R.

«Specialized cardiac conduction system-improved electrophysiologic identification technique at surgery». Arch. Surg., 1970, p. 673, 101.

86. KAPLAN S.

Cincinnati, Ohio, U.S.A. Article tiré du livre : Pediatric Cardiology, édité chez WATSON.

87. KIELY B., ADAMS P. Jr., ANDERSON R.C., and LESTER R.G.

«The ostium primum syndrome». Amer. J. Dis. Child., 1958, 96, p. 381.

88. KIRKLIN J.W., DAUGHERTY G.W., BURCHELL H.B., and WOOD E.H.

«Repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal : so-called ostium primum type of atrial septal defect with interventricular communication». Ann. Surg. Nov. 1955, 142, n° 5, p. 858-862.

89. KIRKLIN J.W., HARSHBARGER H.G., DONALD D.E., and EDWARDS J.E.

«Surgical correction of ventricular septal defect : Anatomic and technical considerations». J. Thorac. Cardiovas. Surg. 1957, 33, p. 45.

90. KIRKLIN J.W., WEIDMAN W.H., BURROUGHS J.T. and coll.

«The hemodynamic results of surgical correction of atrial septal

defects : a report of 33 cases». *Circulation*, Juin 1956, 13, n° 6, p. 825-833.

91. LATOUR H., PUECH P., OLIVIER G., et GIRAUD G.

«La persistance du canal auriculo-ventriculaire commun (II). Nouveaux éléments de diagnostic». *Arch. Mal. Cœur*, Juin 1959, 52, n° 6, p. 697.

92. LEBORGNE P.

«Contribution à l'étude des canaux atrio-ventriculaires». Thèse de Médecine, Paris, 1960.

93. LEV M.

«The conduction system». In *Pathology of the heart and blood vessels*, 3rd ed, edited by SE Gould, Springfield, Illinois, Charles C Thomas, Publisher, 1968, p. 180.

94. LEV M.

«The architecture of the conduction system in congenital heart disease : I. Common atrioventricular orifice». *Arch. Path. (Chicago)* 1958, 65, p. 174.

95. LEVY M.J., CUELLO L., TUNA N., and LILLEHEI C.W.

«Atrioventricularis communis. Clinical aspects and surgical treatment». *Amer. J. Cardiol.* 1964, 14, p. 587-598.

96. LEVY M.J., ESHKOL D., SALOMON J., AYGEN M.M., TOOR M.

«Hemodilution, hypothermia and fibrillatory arrest in open heart surgery. Experience with 75 patients». *Israel J. of Med. Sciences*, 1966, 2, p. 436-443.

97. LEVY M.J., VARCO R.L., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.

«Mitral insufficiency in infants, children and adolescents». *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1963, 45, p. 434-450.

98. LEVY S.

«Contribution à l'étude du canal atrio-ventriculaire dans sa forme partielle. A propos d'une série de 100 opérés revus avec un recul de 1 à 10 ans». Thèse de Médecine, Paris, 1970.

99. LILLEHEI C.W., ANDERSON R.C., FERLIC R.M., BONNA-
BEAU R.C.
«Persistent common atrioventricular canal. Recatheterization
results in 37 patients following intracardiac repair». J.T.S., 1969,
57, p. 83-94.
100. LILLEHEI W.C., COHEN M., WARDEN H.E., and VARCO R.L.
«The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies
by controlled cross circulation. Results in 32 patients with ven-
tricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrio-ventricularis
communis defects. Surgery, 1955, 38, p. 11.
101. LUCAS R.V. Jr., ADAMS P. Jr., TUNA N. and al.
«Correlation of electrocardiographic findings before and after sur-
gical repair of persistent common atrioventricular canal». Circula-
tion 1961, 24, p. 985.
102. McGOON D.C.
«Surgical management of congenital heart disease : Viewpoint of
the surgeon. In Cardiovascular Clinics, Vol. II, Congenital Heart
Disease. Philadelphia, F A Davis Company, 1972, p. 295.
103. McGOON D.C., DuSHANE J.W., and KIRKLIN J.W.
«The surgical treatment of endocardial cushion defects». Surgery,
1959, 46, p. 185.
104. McGOON D.C., SWAN H.J.C., BRANDENBURG R.O., COONOL-
LY D.C., and KIRKLIN J.W.
«Atrial septal defects : factors affecting the surgical mortality role».
Circulation 1959, 19, p. 195.
105. McMULLAN M.H., WALLACE R.B., WEIDMAN W.H., and
McGOON D.C.
«Surgical treatment of complete atrioventricular canal». Surgery
Dec. 1972, 72, p. 905.
106. MALONEY J.V. Jr., MARABLE S.A., and MULDER D.G.
«The surgical treatment of common atrioventricular canal»: J.
Thorac. Cardiovasc. Surgery 1962, 43, p. 84.

107. MARION P., GOUNOT J., ESTANOVE J.F., ESTANOVE S., GOUNOT R., DEYRIEUX F., BRET J. et TOURNIAIRE A.
«Persistance partielle du canal atrio-ventriculaire commun (ostium primum et insuffisance mitrale). Correction sous circulation extra-corporelle». LYON Chir. Sept. 1959, 55, n° 5, p. 733-736.
108. MICHAUD P.
«Résultats du traitement chirurgical des canaux atrio-ventriculaires». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris). Juil. 1963, 2 n° 3, p. 299.
109. MITCHEL S.C., KORONES S.B., BERENDES H.W.
«Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history». Circulation 1971, 43, p. 323-332.
110. MONCKEBERG J.G.
Die Missbildungen des Herzens.
111. MOUQUIN M., BRUN P., CHARTRAIN E., LEBORGNE P., et DUGRAIN DELORGE J.
«L'angiographie dans les canaux atrio-ventriculaires avec fente mitrale». Arch. Mal. Cœur, Nov. 1959, 52, n° 11, p. 1301.
112. MOUQUIN M., METIANU C., DURAND M. et BEYDA E.
«Cardiopathie congénitale complexe. Syndrome associant aux éléments de la tétralogie de Fallot un orifice auriculo-ventriculaire commun et une communication inter-auriculaire large». Rapport de 3 cas anatomiques. Cardiologia 1959, 29, p. 145.
113. MUSTARD W.T., NIGUIDULA F.N. et TRUSLER G.A.
«Endocardial cushion defects in infants and children. Ten years' surgical experience». Brit. Heart J. Sept. 1965, 27, n° 5, p. 768-771.
114. NEGRE E. et CHAPTAL P.
«Traitement chirurgical des canaux atrio-ventriculaires». J. Méd. Montpellier, Mars 1968, 3, n° 3, p. 86-91.
115. NEGRE E., Du CAILAR J., THEVENET A. et PUJOL H.
«Correction des canaux atrio-ventriculaires sous hypothermie profonde». Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris). Juil. 1963, 2, n° 3, p. 302-305.

116. NEILL C.A.

«Postoperative hemolytic anemia in endocardial cushion defects». *Circulation* 1964, 30, p. 801.

117. NEUFELD H.N., TITUS J.L., DuSHANE J.W. and al.

«Isolated ventricular septal defect of the persistent common atrio-ventricular canal type». *Circulation* 23, p. 685, 1961.

118. OMERI M.A., BISHOP M., OAKLEY C., BENTALL H.H. and CLELAND W.P.

«The mitral valve in endocardial cushion defects». *Brit. Heart J. Mars* 1965, 27, n° 2, p. 161-176.

119. PATTEN B.M.

«Developmental defects at foramen ovale». *Amer. J. Path.* 1938, 14, p. 135-162.

120. PAUL M.H.

«Endocardial cushion defect : persistent common atrio-ventricular canal, and persistent ostium primum». *Pediat. Clin. N. Amer.* 1958, 5, p. 1011.

121. PAULY-LAUBRY C.

«Contribution à l'étude du canal atrio-ventriculaire commun. (A propos de 138 observations)». Thèse de Médecine, Paris, 1967.

122. PAULY-LAUBRY C.

«Quelques causes d'erreur dans le diagnostic de canal atrio-ventriculaire commun». *Arch. Mal. Cœur*, 1969, 62, p. 210-231.

123. PERRIN A. et FROMENT R.

«Les formes anatomiques des canaux atrio-ventriculaires». *Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris)* Juil. 1963, 2, n° 3, p. 261-265.

124. PRUITT R.D., WATT T.B. Jr., MURAO S.

«Left axis deviation : Its relation to experimentally induced lesions of the anterior left bundle branch system in canine and primate hearts». *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 1965, 127, p. 204.

125. PUECH P.

«Les canaux atrio-ventriculaires. Embryologie». *Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris)* Juil. 1963, 2, n° 3, p. 254-260.

126. PY J., LEBORGNE P. et MOUQUIN M.
 «Phonocardiographie des cardiopathies congénitales. II. Persistance du canal auriculo-ventriculaire commun». Arch. Mal. Cœur, Fév. 1961, 54, n° 2, p. 162-172.
127. RASTELLI G.C., KIRKLIN J.W., KINCAID O.W.
 «Angiocardiography in persistent common atrioventricular canal». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 1967, 42, p. 200.
128. RASTELLI G.C., KIRKLIN J.W. and TITUS J.L.
 «Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves». Mayo Clin. Proc. 1966, 41, p. 296.
129. RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., KIRKLIN J.W., McGOON D.C.
 «Surgical repair of complete form of persistent common atrioventricular canal». J.T.S. 1968, 55 p. 299.
130. RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., and McGOON D.C.
 «Surgical repair of complete atrioventricular canal with anterior common leaflet undivided and unattached to ventricular septum». Mayo Clin. Proc. 1969, 44, p. 335.
131. RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., TITUS J.L.
 «CIV of AV canal type with straddling right AV valve mitral deformity». Circulation 1968, 37, p. 816-825.
132. RASTELLI G.C., RAHIMTOOLA S.H., ONGLEY P.A., McGOON D.C.
 «Common atrium : anatomy, hemodynamics and surgery». J.T.S. 1968, 55, p. 834.
133. RASTELLI G.C., WALLACE R.B., ONGLEY P.A., McGOON D.C.
 «Replacement of mitral valve in children with persistent common atrioventricular canal associated with severe mitral incompetence». Proc. Mayo Clin. 1967, 42, p. 417-422.
134. RASTELLI G.C., WEIDMAN W.H. and KIRKLIN J.W.
 «Surgical repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence». Circulation 1965, 31-32, Suppl. 1, p. 31.

135. REED G.E., CORTES L.E., CLAUSS R.H., REPPERT E.H.
«The surgical repair of duplication of the mitral orifice». Ann. Thorac. Surg. 1970, 97, p. 81.
136. ROBERT M., LATOUR H., PUECH P. et HERTAULT J.
«Classification des malformations des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires». Arch. Mal. Cœur, Août 1964, 57, n° 8, p. 930-941.
137. ROBINSON G. and YOUNG D.
«Secondary implantation of a mitral valve prothesis in a child». The Ann. of Thorac. Surgery. 1966, 2, n° 2, p. 208.
138. ROGERS H.M. and EDWARDS J.R.
«Incomplete division of AV canal with patent interatrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium) : report of five cases and review of the litterature». Amer. Heart J., 1948, 36, p. 28.
139. ROKITANSKY K.F. Von.
«Die Defecte der Scheidewände des Herzens : Pathologisch, anatomisch Abhandlung. Wien. Wilhelm Braümler.
140. SAKAKIBARA S., YOKOYAMA M., KONNO S., KUDO T., HATSUNE K.
«A consideration of operative methods for correction of endocardial cushion defects». Amer. Thor. Surg. 1971, 12, p. 419.
141. SANYAL S.K., POLESKI H.F., HUME M., BROWNE M.J.
«Spontaneous partial remission of postoperative hemolytic anemia. In a case with ostium primum defect». Circulation, 1964, 30, p. 803.
142. SCHLESINGER Z., DEUTSCH V., YAHINI J.H. and NEUFELD H.N.
«Deformed anterior mitral valve leaflet without mitral insufficiency in persistent common atrioventricular canal. Anatomic and angiocardigraphic correlations». Amer. Heart J. Juin 1967, 73, n° 6, p. 742-751.
143. SCOTT L.P., HAUCK A.J., NADAS A.S. and GROSS R.E.
«Endocardial cushion defect : Preoperative and postoperative survey». Circulation 1962, 26, p. 218-227.

144. SELLERS R.D., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.
«Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrioventricular valves». J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1964, 48, p. 289.
145. SHIPPEY S.H., KROVETZ L.J., BARTLEY T.D., SCHIEBLER G.L., WHEAT M.W.
«The repair of endocardial cushion defects». Surgery, Vol. 62, n° 2, 8-67, p. 274.
146. SHOTSU A.
«Endocardial cushion defect. Surgical anatomy with reference to surgical technic». Jap. J. Thorac. Surg. 1970, 23, p. 86.
147. SHUMACKER H.B., HERENDEEN T.L.
«Hemolytic anemia after repair of ostium primum septal defect and cleft mitral valve surgical correction». J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1968, 55, p. 489.
148. SHUMACKER H.B. Jr. and KING H.
«Septum primum atrial septal defects». J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1962, 43, p. 366.
149. SOMERVILLE J.
«Clinical assessment of the function of the mitral valve in atrioventricular defects related to anatomy». Amer. Heart J. Vol. 71, n° 5, may 1966, p. 701-711.
150. SOMMERVILLE J.
«Ostium primum defect : factors causing deterioration in the natural history». Brit. Heart J., 1965, 27, p. 413.
151. SOMMERVILLE J., AGNEW T., STARK J., WATERSON J., ABERDEEN E., BONHAM CARTER R.E., WAICH S.
«Banding of the pulmonary artery for common atrioventricular canal.» Brit. Heart J., 1967, Vol. 29, n° 6, p. 816.
152. SOMMERVILLE J. and JEFFERSON K.
«Left ventricular angiocardiography in atrioventricular defects». Brit. Heart J., 1968, 30, p. 446.
153. SOULIÉ P.
«Traité des cardiopathies congénitales». L'Expansion Scientifique Française, 2è Edition, 1956.

154. SOULIÉ P., PAULY-LAUBRY C.

«Résultats de la chirurgie du canal atrio-ventriculaire». Arch. Mal. Cœur, 1970, 63, p. 1505.

155. SPACH M.S., BOINEAU J.P., LONG E.C. and al.

«Genesis of the vectocardiogram (electrocardiogram) in endocardial cushion defects. In Vectocardiography 1965, edited by Hoffman I, Taymor R.C. Amsterdam, North-Holland publishing Co, 1966, p. 307.

156. STEINFELD L., GRISHMAN A. and DONOSO E.

«Electrocardiographic and vectocardiographic changes following surgery in persistent common atrioventricular canal». Amer. J. Cardiol. Nov. 1962, 10, n° 5, p. 643-649.

157. TAGUCHI K.

«Surgical anatomy of the atrioventricular canal defects and its corrective surgical technique». Jap. J. Thorac. Surg. 1959, 12, p. 537.

158. TAGUCHI K., SASAKI N., OKII Y., MATSUURA Y., HIRAO M.

«Surgical experience with persistent common atrioventricular canal in a serie of 82 patients. Particular consideration on the correction of valve incompetence and deficiency of ventricular septum». J. T. S. 1968, 55, p. 501-517.

159. TALNER N.S., STERN A.M., and SLOAN H.E.

«Congenital mitral insufficiency». Circulation 1961, 33, p. 339-349.

160. TAUSSIG H.B.

«Congenital malformations of the heart». Harvard University Press, 1960.

161. THIBAUT P.

«Le canal atrio-ventriculaire». Presse Méd., 18 Janv. 1964, 72, n° 3, p. 159-160.

162. TENCKHOFF L., STAMM S.J., BECKWITH J.B.

«Sudden death in idiopathic (congenital) right atrial enlargement». Circulation 1969, 40, p. 227.

163. TENCKHOFF L., STAMM S.J.

«An analysis of 35 cases of complete form of persistent common atrioventricular canal». *Circulation* 1973, 48, p. 416-427.

164. TITUS J.L., DAUGHERTY G.W., EDWARDS J.E.

«Anatomy of the atrioventricular conduction system in ventricular septal defect». *Circulation* 1963, 28, p. 72.

165. TITUS J.L., NEUFELD H.N., EDWARDS J.E.

«The atrioventricular conduction system in hearts with both great vessels originating from the right ventricle». *Amer. Heart J.* 1964, 67, p. 588.

166. TOSCANO-BARBOSA E., BRANDENBURG R.O., BURCHELL H.B.

«Electrocardiographic studies of cases with intracardiac malformations of the atrioventricular canal». *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* 1956, 31, p. 513.

167. TOSCANO-BARBOSA E., BRANDENBURG R.O. and SWAN H.J.C.

«Atrial septal defect. The electrocardiogram and its hemodynamic correlations in 100 proved cases». *Amer. J. Cardiol.* 1959, 3, p. 721.

168. VAN MIEROP L.H.S. and ALLEY R.

«The management of the cleft mitral valve in endocardial cushion defects». *The Ann. Thorac. Surgery*, Vol. 2, n° 3, Mai 1966.

169. VAN MIEROP L.H.S., ALLEY R.D., KAUSEL H.W. and STRANAHAN A.

«The anatomy and embryology of endocardial cushion defects». *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1962, 43, p. 71.

170. VAN PRAAGH R., ONGLEY P.A., SWAN H.J.C.

«Anatomic types of single or common ventricle in man». *Amer. J. Cardiol.* 1964, 13, p. 367.

171. VAYSSE J.

«Traitement chirurgical du canal atrio-ventriculaire». *Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris)* Juil. 1963, 2, n° 3, p. 280-292.

172. VELA J.E., CELEMIN L.P. and PITMAN F.Q.

«Communication ventriculo-atrial. (Communication auriculo-ventriculaire)». Arch. Inst. Cardiol. Mexico, Juil.-Août 1967, 37, n° 4, p. 512-518 (résumé français).

173. VENERE G.

«Patency of the septum primum and the atrioventricular canal». Minerva Cardioangiol. 1970, 18, p. 98.

174. VERNANT P. et CORONE P.

«Canal atrio-ventriculaire commun. Encyclopédie médico-chirurgicale, 1969, 1, 11038 B 30.

175. VERNEY R.N.

«Bases anatomiques, cliniques et hémodynamiques des indications opératoires dans la CIA chez l'enfant». Pédiatrie 1959, 46, n° 4, p. 377-390.

176. VISIOLI O., BARAGAN J., LENEGRE J.

«I disturbi di conduzione nelle cardiopatie congenite : Studio correlativo fra reperti elettrocardiografici e alterazioni del sistema». Mal. Cardiov. 1965, 6, p. 239.

177. VITIKAINEN K.J., WALDO A.L., HOFFMAN B.F.

«Observations on the «retrograde» P wave». Circulation 1972, 46 (Suppl. II), 27.

178. WAKAI C.S. and EDWARDS J.R.

«Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 5 Sept. 1956, 31, n° 18, p. 487-500.

179. WAKAI C.S., SWAN H.J.C. and WOOD E.H.

«Hemodynamic data and findings of diagnostic value in 9 proved cases of persistent common atrioventricular canal». Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 5 Sept. 1956, 31, n° 18, p. 500-508.

180. WAKAI C.S. and EDWARDS J.E.

«Pathologic study of persistent common atrioventricular canal». Amer. Heart J. 1958, 56, p. 779-794.

181. WALDO A.L., KAISER G.A., BOWMAN F.O. Jr. and MALM J.R.
 «Etiology of prolongation of the PR interval in patients with endocardial defect. Further observations on internodal and the polarity of the retrograde P wave». *Circulation* 1973, 48, p. 19.
182. WALDO A.L., VITIKAINEN K.J., KAISER G.A., MALM J.R., HOFFMAN B.F.
 «The P wave and PR interval ; effects of the site of origin of atrial depolarization». *Circulation* 1970, 42, p. 653.
183. WANDERMAN K.L., SHAHIN W. and LEVY M.J.
 «Persistent common atrioventricular canal : Results following operation». *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*, 13, 548, p. 53.
184. WATT T.B. Jr., FREUD G.E., DURRER D and al.
 «Left anterior arborization block combined with right bundle branch block in canine and primate hearts : An electrocardiographic study». *Circulation research* 1968, 22, p. 57.
185. WEYN A.S., BARTLE S.H., NOLAN T.B., DAMMANN J.F.
 «Atrial septal defect - Primum Type. Profile and natural history». *Circulation* 1965, 22, Suppl. n° 3, p. 13.
186. WIENER L., SCHNEIDER P.J. and COX W.
 «Persistent cardiac ostium primum : a diagnostic dilemma in the aged». *J. of the Amer. Geriatrics Society*, 14, n° 11, p. 1156-1162.
187. WRIGHT L.S., JAFFE R., LEWIS D., FIGLEY M.M.
 «A method for double contrast stereoscopic study of the internal anatomy of the heart». *Radiology* 1964, 83, p. 1003.
188. YOUNG D.
 «Criteria for surgery in persistent common atrioventricular canal». *Amer. J. Cardiol. Juil.* 1963, 12, n° 1, p. 80-89.
189. ZISKIND B.
 «La persistance du canal atrio-ventriculaire commun chez le nourrisson et l'enfant. (A propos de 80 observations)». *Thèse de Médecine, Paris*, 1968.

ADDENDUM

190. BEREGOVICH J., BLEIFER S., DONOSO E. and GRISHMAN A.
«Vectocardiographic and electrocardiographic changes following surgical correction of atrial septal defects». Amer. Heart J. 1960, 59, p. 329.
191. FELDT R.H., DuSHANE J.W. and TITUS J.L.
«The A V conduction system in persistent common atrioventricular canal». Circulation 1970, 42, p. 437.
192. JAMES T.N.
«The connecting pathways between the sinus node and A - V node and between the right and the left atrium in the human heart». Amer. Heart J. 1963, 66, p. 498.
193. JAMES T.N.
«Anatomy of the conduction system of the heart». The Heart, New-York, Mac Graw-Hill 1966, p. 641.
194. MEREDITH J. and TITUS J.L.
«The anatomic connections between sinus and atrioventricular node». Circulation 1968, 37, p. 566.

